

ANNÉE 1955

N°

THÈSE

867

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gilles, Camille LYON

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 18 Août 1921 à Mulhouse (Haut-Rhin)

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES HÉMIPLÉGIES SURVENANT
AU COURS DES PREMIERS MOIS DE LA VIE

Président : Monsieur Robert DEBRÉ (Professeur)

DACTYLO - SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS (VI°)

1956

UNIVERSITE DE PARIS - FACULTE DE MEDECINE

--:--

Année 1955

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Gilles, Camille L Y O N

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Né le 18 août 1921 à Mulhouse (Haut-Rhin)

--:--

Présentée et soutenue publiquement
le

--:--

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES HEMIPLEGIES
SURVENANT AU COURS DES PREMIERS MOIS DE LA VIE

--:--

Président : Monsieur Robert DEBRÉ¹ (Professeur)

--:--

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS
1956



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553821_0012

DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN, BENARD, CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE (G), LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LEVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER(E) OMBREDANNE, SANNIE, SEZARY, TANON.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE

I.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER
Anatomie Pathologique	DELARUE
Bactériologie	FASQUELLE
Biologie appliquée à l'Education physique } et aux Sports }	CHAILLEY-BERT
Biologie Médicale	FAUVERT
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD(J)
Carcinologie	N...
Chimie médicale	JAYLE
Cliniques chirurgicales {	Hôtel-Dieu BROCC
	Broussais de GAUDART d'ALLAINES
	Salpêtrière MOULONGUET
	Cochin QUENU
Clinique chirurgicale réparatrice et } orthopédique }	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de cardiologie	MOUQUIN
Clinique de chirurgie infantile et } d'orthopédie }	FEVRE
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS
Clinique de puériculture	LELONG
Clinique des maladies cutanées et } syphilitiques }	DEGOS
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enfants	DEBRE
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET
Clinique des maladies mentales et } de l'encéphale }	DELAY
Clinique du diabète sucré et des maladies } de la nutrition }	BOULIN
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO

MM.

	(Hôtel-Dieu	BARIETY
Cliniques médicales	(Bichat	J. BESANÇON
	(Cochin	MOREAU
	(Broussais	de GENNES
Clinique médicale d'hydro-climatologie } thérapeutique		DEBRAY
Clinique médicale propédeutique		PASTEUR-VALLERY-RADOT
Cliniques obstétricales	(Tarnier	LANTUEJOUL
	(Baudelocque	LACOMME
	(Port-Royal	VARANGOT
Clinique Ophtalmologique		VELTER
Clinique oto-rhino-laryngologique		AUBIN
Clinique physio-pathologique des pro- blèmes alimentaires. } (chaire à titre personnel)		RICHET
Clinique psychiatrique infantile		HEUYER
Clinique rhumatologique et sociale		COSTE
Clinique stomatologique		DECHAUME
Clinique thérapeutique chirurgicale		SENEQUE
Clinique thérapeutique médicale		LEMAIRE
Clinique urologique		FEY
Embryologie		GIROUD
Génétique		LAMY
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie		SOULIE
Histologie		VERNE
Hygiène et clinique de la première enfance		CATHALA
Hygiène et médecine préventive		JOANNON
Médecine du travail		DESCOILLE
Médecine Légale		PIEDELIEVRE
Parasitologie et histoire naturelle } médicale		GALLIARD
Pathologie chirurgicale		MENEGAUX
Pathologie exotique		LAVER
Pathologie expérimentale et comparée		LENEGRE
Pathologie humorale et Immunologie } expérimentale		MERKLEN
Pathologie médicale		DECOURT
Pathologie et thérapeutique générales		GARCIN
Pédiatrie sociale		MARIE J.
Pharmacologie et matière médicale		HAZARD
Physiologie		BINET
Physico-chimie médicale		DOGNON
(Chaire à titre personnel)		
Physique médicale		STROHL
Radiologie médicale		DESGREZ
Technique chirurgicale		PATEL
Thérapeutique		TURPIN

II.- PROFESSEURS SANS CHAIREMAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

MM.

Anatomie	(	CABROL
	(	DEBEYRE
	(	DELMAS Pr s. ch
	(	OLIVIER
Anatomie pathologique	(	GAUTHIER-VILLARS
	(	(Melle P) Pr s ch
	(	BUSSET
	(	GOUYGOU
Bactériologie	(	CHRISTOL
	(	NEVOT
Biochimie médicale	(	ETTORI
	(	POLONOVSKI
Biologie médicale	(	BOURLIERE
Dermato-syphiligraphie	(	DUPERRAT
Embryologie	(	TUCHMANN
Histologie	(	BULLIARD
	(	COUJARD
Hydrologie	(	CORNET
	(	BOYER
Hygiène	(	DEPARIS Pr s ch
Maladies Infectieuses	(	BASTIN
	(	DEROBERT Pr s ch
Médecine légale et du Travail	(	GAULTIER
	(	HADENGUE
Neurochirurgie	(	DAVID
Neurologie	(	LHERMITTE
	(	GRASSET
	(	LE LORIER
	(	LEPAGE
Obstétrique	(	MERGER
	(	MORIN
	(	RAVINA
	(	ROBEY
Ophtalmologie	(	BREGEAT
	(	DESVIGNES
Orthopédie	(	JUDET
	(	N...
Oto-rhino-laryngologie	(	AUBRY
	(	MADURO
Parasitologie	(	BRUMPT
Parasitologie coloniale	(	CHABAUD
	(	ABOULKER
Pathologie chirurgicale	(	BARCAT
	(	BAUMANN

	MM.
	(CAUCHOIX
	(DUBOST
	(FLAUREL
	(FLABEAU
	(GERMAIN
	(GOSSET
Pathologie chirurgicale	(LAURENCE
	(LORTAT-JACOB
	(MATHEY
	(OLIVIER (Cl)
	(POILLEUX
	(THOMERET
	(VERNE (J.M.)
Pathologie expérimentale	(LOEPER J.
	(MAURICE
	(BOUVIER
	(BOUDIN
	(BRICAIRE
	(BRISSAUD
	(CASTAIGNE
	(CONTE
	(DEROT
	(DOMART
Pathologie médicale	(LAMOTTE
	(LAROCHE
	(MACREZ
	(MILLIEZ
	(PEQUIGNOT
	(PERRAULT
	(RAMBERT
	(ROYER
	(THIEFFRY
	(TURIAT
	(WOLFRAMM
Pédiatrie	(JOSEPH
	(POLONOVSKI(Cl)
	(MOZZICONACCI
Pharmacologie	(LEVY (Melle)Pr s ch
	(CHEYMOL Pr s ch
	(BARGETON
Physiologie	(DEJOURS
	(PARROT
	(DJOURNO Pr s ch
Physique médicale	(GOUGEROT
Pneumo-phtisiologie	(KREIS
Psychiatrie	(BARUK
Psychiatrie infantile	(PICHOT
Rhumatologie	(MICHAUX
	(DELBARRE
Stomatologie	(CERNEA
	(CHAPUT (Mme)
Thérapeutique	(CHASSAGNE
Urologie	(KUSS

III.- PROFESSEURS HONORAIRES ET AGREGES

RAPPELES A L'EXERCICE

(pour le service des examens)

GATELLIER (Clinique chirurgicale), LE LORIER V. (Obstétrique),
VAUDESCAL (Obstétrique).

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRES ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE.

à titre permanent. MM.

Clinique chirurgicale	(	AMELINE
	)	HUGUIER
	(	LEGER
	)	PADOVANI
	(	ROUX
	)	RUDLER
	(	SICARD
Clinique médicale	)	BROUET
	(	DREYFUS
	)	FAUVERT
	(	HAGUENAU
	)	HAMBURGER
	(	KOURILSKY
	)	MARCHAL
Clinique obstétricale	(	ECALLE
	)	MAYER
Clinique Ophtalmologique	(	OFFRET
	)	RENARD
Clinique urologique	(	COUVELAIRE

-:-

Secrétaire Général de la Faculté M. MOREL
Secrétaire Melle CHAINTREUIL

-:-

Bibliothécaire en Chef Dr HAHN
Conservateur Melle GOICHON
..... Melles DUMAITRE
Bibliothécaires LE NOIR
..... METIN
..... QUIEVREUX

-:-

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

-:-

A mon Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Robert DEBRE

Professeur de Clinique des Maladies des
Enfants à la Faculté de Médecine de
Paris,

Membre de l'Académie Nationale de
Médecine,

Grand Officier de la Légion d'Honneur

En témoignage de ma très vive
admiration et de mon pro-
fond respect.

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Agrégé Stéphane THIEFFRY,

Qui a bien voulu inspirer ce
travail et me guider avec
bienveillance,

En témoignage de mon affectueux
respect.

A mon Maître,

Monsieur le Professeur Raymond GARCIN,

En témoignage de ma profonde
reconnaissance pour l'ensei-
gnement qu'il m'a prodigué.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux de Paris,

Externat :

Monsieur le Docteur MAHOUDEAU
Monsieur le Professeur PASTEUR VALLERY-RADOT
Monsieur le Professeur MOLLARET
Monsieur le Professeur MOREAU
Monsieur le Professeur GARCIN
Monsieur le Professeur Agrégé THIEFFRY
Monsieur le Professeur Agrégé GILBERT-DREYFUS
Monsieur le Professeur Agrégé MICHAUX

Internat :

Monsieur le Professeur Agrégé DUPERRAT
Monsieur le Docteur SIGUIER
Monsieur le Professeur Agrégé DAVID
Monsieur le Professeur Agrégé THIEFFRY
Monsieur le Professeur JULIEN MARIE
Monsieur le Professeur Agrégé BOUDIN
Monsieur le Professeur GARCIN
Monsieur le Professeur PASTEUR VALLERY-RADOT

A Madame le Docteur E. BARGETON,

A qui je dois d'avoir pu rédiger
la partie anatomique de ce
travail.

A Monsieur le Docteur J. GRUNER

Pour son aide amicale et
éclairée.

A Monsieur le Docteur M. FELD

Qui a bien voulu me communiquer
deux observations anatomo-
cliniques.

Aux Docteurs SAINT-ANNE d'ARGASSIES

J. LEPINTRE
C. KOUPERNIK
A. MINKOWSKI

Pour l'aide qu'ils m'ont appor-
tée.

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES HEMIPLEGIES
SURVENANT AU COURS DES PREMIERS MOIS DE LA VIE
(Les Hémiplégies "Congénitales")

-:-

INTRODUCTION

- :-

Ce travail concerne les hémiplégies apparues au cours des premiers mois de la vie qui :

- 1 - ne s'expliquent par aucune cause post-natale ;
- 2 - se manifestent au plus tard au moment des premiers efforts de la marche, c'est-à-dire avant la maturation complète du faisceau pyramidal.

Ce sont là 2 conditions qui définissent les hémiplégies d'origine pré ou périnatale ou hémiplégies "congénitales" auxquelles nous voulons borner notre étude.

Nous écarterons donc :

- d'une part les hémiplégies survenant après l'acquisition de la marche que nous considérons "a priori" comme des hémiplégies acquises bien que des exceptions soient possibles.

- d'autre part, toutes les hémiplégies acquises du nourrisson :

- les hémiplégies survenant à la suite d'une maladie infectieuse connue (encéphalite, méningite aiguë) ou de nature indéterminée (poussée fébrile précédant l'apparition de la paralysie).

- les hémiplégies traumatiques.

- les hémiplégies par néoformation intracrânienne de toute nature (tumeur, abcès, hématome).

Enfin, les hémiplégies symptomatiques de maladies héréditaires du système nerveux (sclérose tubéreuse et les hémiplégies par malformations vasculaires intracrâniennes (anévrisme, angiome).

MATERIEL D'ETUDE

-.-

Notre étude est basée sur 108 cas d'hémiplégie suivis entre 1949 et 1955 dans le service du Professeur R. DEBRE et dans celui du Professeur Agrégé St. THIEFFRY à l'Hôpital des Enfants Malades

- Nous en avons examiné personnellement 60 au cours des années 1954 et 1955.

57 enfants ont été vus au cours des 3 premières années de la vie et 95 entre 7 mois et 7 ans.

67 d'entre eux ont été suivis à la consultation du Professeur Agrégé THIEFFRY, pendant des périodes s'échelonnant entre 6 mois et 6 ans.

35 enfants ont été hospitalisés quelques jours, la plupart en vue d'un examen pneumo-encéphalographique.

- Les renseignements concernant la naissance nous ont été fournis : 20 fois par le compte rendu de la Maternité ; 15 par le Carnet de Maternité, les autres fois par l'interrogatoire de la mère.

- 90 enfants ont eu un ou plusieurs examens électro-encéphalographiques - 73 une radiographie du crâne - 31 une pneumo-encéphalographie - 6 une artériographie.

- Nous apportons 8 observations anatomo-cliniques.

Une étude faite dans ces conditions comporte des avantages et des inconvénients.

- Le nombre important d'observations, dont 8 cas anatomocliniques, et le jeune âge des enfants nous ont permis de nous étendre surtout sur les conditions de la naissance, le mode de début de l'hémiplégie, l'évolution au cours des premiers mois et l'anatomie pathologique.

- Par contre, nous n'avons pu faire pratiquer d'examen psychologique que dans un petit nombre de cas, et nous avons de ce fait été contraint de ne traiter que très superficiellement le problème des troubles mentaux et des troubles du langage.

P L A N

- : -

PREMIERE PARTIE : OBSERVATIONS PERSONNELLES

- I - Observations
- II - Tableaux récapitulatifs

DEUXIEME PARTIE : ETUDE CLINIQUE

- I - Mode de début et premiers mois
- II - Sémiologie de l'hémiplégie
- III - Examens paracliniques
- IV - Formes cliniques
- V - Evolution.

TROISIEME PARTIE : ETIOLOGIE

- I - Les causes prénatales
- II - Le traumatisme de la naissance ou causes péri-natales.

QUATRIEME PARTIE : ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- I - Observations anatomo-cliniques personnelles
- II - Essai de classification et revue de la littérature.

PREMIERE PARTIE

-:-

OBSERVATIONS PERSONNELLES

-:-

I - Observations personnelles

II - Tableaux récapitulatifs

-:-

- I -

OBSERVATIONS PERSONNELLES

-:-

Nous les avons classées en 7 groupes sémiologiques :

- I - Forme habituelle
- II - Formes à nette prédominance
monoplégique
- III - Forme hypotonique
- IV - Formes frustes
- V - Apparition tardive d'une hémiplégie
par lésion cérébrale congénitale
- VI - Aggravation progressive
- VII - Observations anatomo-cliniques

o°o

I - FORME HABITUELLE -

La plupart de nos hémiplégies (Observations 1-76) ont en commun les signes cliniques suivants :

- a) L'hémiplégie apparaît au cours des premiers jours ou des premiers mois de la vie, avec un maximum de fréquence entre le 3ème et 6ème mois. Habituellement, la paralysie

du membre supérieur est apparente avant celle du membre inférieur, qui n'est notée qu'au moment de la marche.

b) L'hémiplégie est de type pyramido-extrapyrâmidal

- au déficit de la force musculaire à prédominance distale, à la contracture permanente des pronateurs de l'avant-bras et du triceps sural, à l'hyperextensibilité musculaire toujours très nette,

- s'ajoutent avec une très grande fréquence, l'athétose de la main, accompagnée d'hyperlaxité des articulations digitales, et souvent une tension musculaire variable de type extra-pyrâmidal, freinant la mobilisation passive des segments de membre.

c) L'hypoplasie d'une partie ou de tout l'hémicorps paralysé est pratiquement constante.

Les troubles sensitifs ou sensoriels, les troubles mentaux, la fréquence, le type et la date d'apparition des convulsions, les signes radiographiques et électroencéphalographiques, sont par contre très variables d'un cas à l'autre.

°°°

Observation N° 1

P... Roger, né le 12.3.47

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille, deux frères bien portants, une soeur morte accidentellement à 2 ans 1/2 ; le père et la mère sont gauchers

ainsi que la mère et la grand'mère du père.

GROSSESSE :

A l'époque de cette 4ème grossesse, la mère est âgée de 43 ans ; elle ne souffre d'aucune maladie chronique , sa tension artérielle est à 16 (maxima) au début de la grossesse.

15 jours avant le terme, disparition des mouvements fœtaux. Elle est hospitalisée, et on découvre une hypertension à 27 pour la maxima et 9 g d'albumine dans les urines.

Les autres grossesses avaient été normales, sans hypertension ni albumine, jamais de fausse-couche.

ACCOUCHEMENT :

A terme, par le sommet, normal, cri immédiat, pas de cyanose, poids de naissance : 2.400 g.

PREMIERS JOURS : pas d'incident néo-natal.

PREMIERS MOIS :

Dès le 15ème jour, à la sortie de la Maternité, la mère remarque que la main droite reste constamment fermée. Elle appelle un médecin qui ne porte aucun diagnostic.

La paralysie du membre supérieur droit se confirme peu à peu. Le nourrisson ne se sert pas de sa main droite pour saisir les objets.

La paralysie du membre inférieur n'est notée qu'à la marche à 13 mois.

EXAMEN LE 22/11./50 à 3 ans et demi :

Hémiplégie droite spasmodique, pied en varus équin, "pronation à ressort" de l'avant-bras. Le pied droit est plus petit et le membre inférieur droit est plus court de 15 mm. Le réflexe rotulien droit est exagéré. Il existe un signe de Babinski droit. EEG : normal.

LE 16/2/55 à 8 ans :

Paralysie faciale droite discrète. Au membre supérieur, la force musculaire est normale à la racine, elle est diminuée au niveau du triceps, des supinateurs, des

extenseurs du poignet et des doigts, des extenseurs-abducteurs du pouce. Au membre inférieur, légère diminution de la force des extenseurs du pied et des péroniers latéraux. Contracture permanente des pronateurs de l'avant-bras et du mollet. Hyperextensibilité musculaire droite à la flexion du poignet, du coude, ainsi qu'au niveau de l'épaule ("signe du foulard d'A. THOMAS") et au membre inférieur, à la flexion du genou et de la hanche. Hyperlaxité des doigts, dont l'extension dorsale peut être poussée loin en arrière.

A la marche : légère claudication, course quasi normale, le membre supérieur se met en flexion et en abduction.

Attitude de la main: Au repos, pas de mouvement anormal. Maintien d'une attitude imposée : Lorsque la main est tendue en avant, paume en bas, la main et les doigts prennent une position anormale : hyperflexion du poignet, adduction du pouce qui se cache sous la paume, hyperextension de la première et de la deuxième phalange des doigts qui sont incurvés vers le haut (l'ensemble réalise l'aspect en "baïonnette" de Foerster). Lorsque la main est levée, paume en avant : creusement de la paume par adduction spasmodique du pouce, inclinaison cubitale de la main, semi-pronation de l'avant-bras.

La préhension d'un objet est remarquable : les doigts s'écartent exagérément à l'approche de l'objet, avant de se refermer en donnant une impression d'effort démesuré ; le mouvement semble marquer un temps d'arrêt. Les doigts se referment les uns après les autres sur l'objet. L'ouverture de la main pour lâcher l'objet est lente et paraît difficile.

Le mouvement isolé d'un doigt (pianotement par exemple) est impossible.

En outre, pour saisir un objet placé devant lui à la hauteur des yeux, l'enfant, en raison de la flexion du poignet et de la pronation de l'avant-bras, est obligé de faire passer sa main au-dessus de l'objet, de le surplomber, pour s'en saisir de haut en bas (signe du surplomb décrit par le Pr THIEFFRY).

Il existe une hypoplasie modérée, diffuse des deux membres. Au membre supérieur, raccourcissement de 1 cm pour le bras, 1 cm,5 pour l'avant-bras, 1,5 cm du poignet à l'extrémité inférieure du médus. La circonférence par rapport au côté gauche est diminuée de 0,5 cm pour le bras et l'avant-bras, la main est nettement plus

étroite. Au membre inférieur, raccourcissement de 2 cm, circonférence de la cuisse et de la jambe diminuée de 1 cm. Le pied est plus petit.

Les réflexes : le stylo-radial et le cubito-pronateur sont vifs et diffusés. Le rotulien droit est pendulaire. Les achilléens paraissent égaux. Le signe de Babinski n'a pu être mis en évidence.

Sensibilité : pas de trouble de la sensibilité superficielle ou profonde. Pas d'astéréognosie, pas d'élargissement des cercles de Weber, pas de phénomène d'extinction.

Pas d'hémianopsie, ni de strabisme.

Jamais de convulsions.

L'intelligence et la parole sont normales, l'enfant parlait à 2 ans, le rendement scolaire est bon.

°°°

Observation N° 2

JUP... Marie-Christine, née le 22/9/51.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Parents bien portants, aucune maladie neurologique ou mentale dans la famille, 2 frères bien portants.

GROSSESSE :

Première grossesse à 25 ans. Chute de moto au 6ème mois, sans gravité, sans suite notable.

ACCOUCHEMENT :

Spontané, à terme, par le sommet, poids à la naissance 2.500 g (accouchement dans une maternité).

PREMIERS JOURS :

Normaux en tous points. Courbe pondérale régulière.

PREMIERS MOIS :

Vers 5 mois, les parents remarquent que le bras gauche est immobile, le poing gauche toujours fermé. La tête est penchée à gauche. A 6 mois, coqueluche non

compliquée.

L'enfant marche à 14 mois, et c'est alors que la paralysie de la jambe est remarquée.

EXAMEN :

L'enfant a été examinée une première fois le 26/9/52 à 1 an. On constate une hémiplégie gauche.

L'électroencéphalogramme est normal. La radiographie crânienne montre une voûte plus épaisse à droite. L'apophyse crista galli et la partie inférieure de la faux bien visible, sont inclinées à droite.

Le 12/I/55 à 3 ans et 3 mois :

L'enfant parle depuis l'âge de 2 ans. Il est d'intelligence vive. Il n'y a jamais de crise convulsive. La diminution de la force musculaire affecte globalement le membre supérieur mais prédomine sur les extenseurs de la main et des doigts et sur les supinateurs. Au membre inférieur, sur les ischio-jambiers, les releveurs et les rotateurs du pied. Il n'y a pas de paralysie faciale. Contracture nette et invincible du mollet, discrète contracture du pronateur, sensation de résistance élastique à la mobilisation du coude et de l'épaule.

Hémi-hyperextensibilité très nette : la flexion passive du poignet, du coude, la hanche, rotation de l'épaule (signe du foulard d'André Thomas), la flexion passive du genou et de la hanche sont poussées plus loin à gauche qu'à droite. La rotation du cou a une amplitude plus grande à droite qu'à gauche. Remarquable laxité des doigts, dont l'extrémité peut presque être amenée au contact du dos de la main.

La main a une attitude normale au repos. Mais lorsqu'on demande à l'enfant d'étendre sa main, les doigts s'écartent invinciblement, de façon à peu près égale ; le poignet se met en hyperflexion. Le pouce est en adduction forcée et vient se coller sous la paume. Les doigts, surtout le 2ème et le 3ème sont déformés de façon caractéristique : hyperextension de la première phalange sur le métacarpe, de la 2ème phalange sur la 1ère et flexion de la 3ème sur la 2ème, déformation en S.

Hypoplasie du membre supérieur et du membre inférieur diffuse mais surtout marquée à l'extrémité. L'omoplate gauche est plus petite que la droite. Le raccourcissement est de 2 cm pour le membre supérieur et pour

le membre inférieur. Le thorax ne paraît pas participer à l'hémiatrophie.

Les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche, signe de Babinski à gauche.

Les paires craniennes sont normales.

Il n'y a pas de trouble vaso-moteur.

°°°

Observation N° 3

VI... Daniel, né le 22/2/50.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie nerveuse ou mentale dans la famille, un frère gaucher.

GROSSESSE :

3ème grossesse à l'âge de 26 ans, au 7ème mois, chute sur l'abdomen, suivie de douleurs à type de coliques pendant 2 jours.

ACCOUCHEMENT :

(Dans une maternité) à terme. Placenta praevia, forceps. Cri immédiat, pas de cyanose à la naissance. Poids de naissance : 3.250 g. Ictère le 2ème jour, pas d'incident néo-natal.

PREMIERS JOURS :

Dès les premiers jours, le bras droit est fléchi, le poing fermé, "quand l'enfant crie ou qu'on le soulève, alors que le bras gauche s'étend, le bras droit reste immobile, plié et le poing fermé". L'impotence du membre inférieur droit n'a été nettement remarquée qu'à 6 mois.

PREMIERS MOIS :

Au cours des premiers mois, l'attitude en flexion persiste, le poing est habituellement fermé mais s'ouvre parfois. Préhension préférentielle de la main gauche mais passage de l'objet de la main gauche à la droite.

EXAMEN le 26/6/51 à 16 mois :

Hémiplégie droite spasmodique. Pronation à ressort au membre supérieur, contracture moins marquée du mollet

Réflexes tendineux plus vifs à droite. Main droite plus petite que la gauche : Tour de tête de 45 cm. Du point de vue postural, l'enfant est encore loin de la position debout. Le jeu est infantile entre le tapotage (8 mois) et la séquence du jeu (10 à 11 mois), jargonne, dit quelques mots isolés, son âge mental se situe aux environs de 12 mois (Dr. KOUPERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

EEG (3/7/51) : rythme de base beaucoup plus plat dans la région pariéto-rolandique gauche.

Radiographie crânienne (4/7/51) (face et fronto sous-occipitale) très nette asymétrie. Suture médiane à gauche de la ligne médiane. Apophyse crista galli déviée à gauche. Surélévation du rocher gauche. Epaississement de la voûte à gauche.

Encéphalographie gazeuse (4/7/51) et ventriculographie (17/7/51) : le système ventriculaire est attiré vers la gauche, le septum oblique en bout et à gauche. La corne frontale gauche est modérément dilatée. La partie postérieure de la corne temporale se prolonge en un large diverticule latéral.

EVOLUTION :

6/10/51 : 20 mois, se sert mieux de sa main droite, le bras est moins raide.

29/1/52 : 2 ans, commence à marcher avec un soutien.

14/3/52 : fait ses premiers pas seul. Démarche hémiplégique. Commence à faire des phrases, meilleure utilisation de la main droite.

8/11/53 : 3 ans 9 mois, gros progrès du langage, vocabulaire assez riche, nette diminution de la contracture

14/12/54 : 4 ans 10 mois, va en classe maternelle. Niveau mental environ 3 ans 1/2, il existe sûrement un déficit mental sans atteinte profonde malgré la microcéphalie (45 cm de tour de tête).

EXAMEN - Février 1955 :

A l'âge de 5 ans, confirme l'évolution favorable des troubles moteurs et la diminution de la contracture :

La force musculaire est peu diminuée sauf pour les

supinateurs au membre supérieur. La contracture du mollet est importante avec attitude du pied en varus équien. Pas de contracture au membre supérieur, mais attitude en flexion apparaissant à la marche. La marche est presque normale. Hémihyperextensibilité musculaire, Hyperextension passive des doigts. Réflexes tendineux exagérés à droite, signe de Babinski droit.

Hémiatrophie diffuse du côté paralysé ; l'hémiatrophie faciale ; hypoplasie diffuse du membre supérieur y compris la ceinture scapulaire et du membre inférieur, raccourcissement de 5 cm au membre supérieur de 1 cm au membre inférieur. Circonférence diminuée de 2 cm pour le bras, l'avant-bras, la cuisse et le mollet, Il n'y a pas d'hémiatrophie thoracique mesurable. Il n'y a pas d'athétose.

ETUDE DE LA MAIN :

La force musculaire de la main est normale, il n'y a pas la maladresse habituelle dans les mouvements de préhension. Un objet saisi est fortement maintenu (l'enfant peut s'agripper à des agrès et sa main droite ne lâche pas plus tôt que la gauche). Mais l'enfant éprouve de grandes difficultés à faire les marionnettes à droite, à exécuter des mouvements isolés et successifs des doigts (tels que toucher successivement le pouce avec chacun des doigts de la même main).

Sensibilité : pas de trouble de la sensibilité élémentaire à un examen rapide. Astéréognosie droite. La localisation des stimuli sensitifs est correcte, mais le père signale qu'il y a un an, lorsque l'enfant se cognait le bras droit, il se frottait la zone symétrique du côté opposé. Il n'y a pas de convulsion.

Il semble que l'intelligence et le vocabulaire soient en progrès.

Tour de tête : 45 cm.

o°o

Observation N° 4

BU ... Alain, né le 7/12/1947.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune maladie neurologique ou mentale chez les parents ou grands-parents.

GROSSESSE :

Première grossesse à 23 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, par le sommet. La mère a été anesthésiée. Forceps. Etant endormie, la mère n'a pas vu l'enfant à la naissance, mais le lendemain son état était satisfaisant. Poids à la naissance : 3.700 g.

PREMIERS JOURS :

Aucun incident néonatal.

PREMIERS MOIS :

Au 8ème mois, la mère remarque que l'enfant se sert moins volontiers et avec moins de force de sa main gauche. Le membre supérieur n'était pas raide mais dès ce moment, il était nettement plus court que le droit. Rien n'a été remarqué au niveau du membre inférieur à ce moment. Vers 13 mois alors que l'enfant commençait à se mettre debout, il pliait sur la jambe gauche et tombait de ce côté. A la marche, vers 15 mois, la paralysie et la contracture apparaissent. Marche sur la pointe du pied gauche.

EXAMEN le 30/11/49 à 2 ans :

Hémiplégie gauche avec contracture irréductible des muscles de la loge postérieure de la jambe, contracture des pronateurs, raccourcissement net du membre supérieur gauche, hypoplasie modérée du membre inférieur.

LE 27/12/54 à 7 ans :

Le déficit de la force musculaire frappe de façon à peu près égale la racine et l'extrémité du membre supérieur. Au membre inférieur, seuls les releveurs et les rotateurs du pied sont atteints. Il existe une hypertonie invincible des pronateurs et des muscles du mollet et une hyperextensibilité musculaire gauche à la flexion du poignet, du coude : la manoeuvre du "foulard" à l'épaule ainsi qu'à la flexion passive du genou et de la hanche. La mobilisation passive de l'épaule et du coude est par instant freinée par une résistance élastique facile à vaincre.

Athétose : L'attitude de la main, lors du mouvement et du maintien des attitudes imposées est remarquable

d'une part par l'hyperextension des premières phalanges des doigts sur le métacarpe et des 2èmes phalanges sur les premières : il y a presque subluxation de la 1ère articulation interphalangienne, la tête de la première phalange fait une nette saillie à la face palmaire du doigt. La 3ème phalange par contre est en flexion surtout au niveau du 2ème doigt. Il existe d'autre part un écartement anormal et inégal des doigts entre eux lorsqu'on demande à l'enfant d'étendre la main immobile ou de saisir un objet placé devant lui. Lorsque l'enfant ayant les doigts écartés, on lui demande de les rapprocher, on voit apparaître un mouvement complexe et paradoxal alors que le 2ème et 3ème doigts s'accolent, les 4ème et 5ème au contraire s'écartent considérablement l'un de l'autre et de l'axe médian de la main.

Il existe une légère paralysie faciale gauche qui n'apparaît qu'à la mimique.

Les réflexes tendineux du membre supérieur et les réflexes rotuliens gauches sont plus vifs, il existe un signe de Babinski gauche.

Hémihypoplasie gauche : Légère atrophie faciale gauche (œil gauche plus petit que le droit, os malaire moins saillant), raccourcissement de 3 cm au membre supérieur et au membre inférieur, la circonférence du bras est diminuée de 2 cm par rapport au côté droit, à l'avant-bras la différence est de 3 cm, à la cuisse : 3 cm, à la jambe : 4 cm.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité superficielle et profonde, pas d'élargissement des cercles de Weber, pas d'astéréognosie. Les paires craniennes sont normales, il n'y a pas d'hémianopsie. Les membres gauches sont en général plus froids que les membres droits.

Il n'y a jamais eu de convulsion.

L'intelligence est vive, l'enfant est premier en classe.

EVOLUTION :

Entre les 2 examens (2 et 7 ans), il y a une légère amélioration fonctionnelle, la marche est un peu plus aisée, et la main plus habile, mais l'enfant reste très impotent, il ne peut exécuter des mouvements fins, par exemple est incapable de lacer ses chaussures.

Observation N° 5

OLG... Louis, né le 22/9/49

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Parents bien portants, un frère gaucher.

GROSSESSE :

Normale. Aucune maladie. 2ème enfant.

ACCOUCHEMENT :

A accouché à domicile, à terme, version par manoeuvres externes, douleurs de 22 h à 07 h, analgésiques pendant le travail. L'accouchement a été difficile : forceps pour bassin dystocique (?) (Même difficulté au premier accouchement). Né par le sommet. Cri immédiat mais peu après la naissance, brusque et unique accès de pâleur.

PREMIERS JOURS :

normaux - Pas de somnolence ni cyanose, ni de troubles du tonus ou de convulsions, pas d'apnée, pas de difficulté de la succion.

PREMIERS MOIS :

Dès le premier mois, la mère remarque que le membre supérieur droit est raide. Elle éprouve des difficultés pour l'habiller. Pour mettre sa brassière elle est obligée de commencer par le bras droit. Il semble à la mère que le membre inférieur droit était mobile. On fait à l'Hôpital Hérold le diagnostic de "paralysie obstétricale par atteinte du plexus brachial". L'examen électrique est cependant à peu près normal. La paralysie du membre inférieur droit est remarquée au moment de la marche à 15 mois : fléchissement du membre pendant la station debout, claudication, chutes sur le côté droit.

- A tenu sa tête à 3 mois avec une tendance à la chute vers la droite qui a persisté longtemps, assis à 7 mois, marche à 16 mois, premiers mots au même âge que son frère, mais avec une dysarthrie importante.

- A 10 mois, au cours d'une rougeole compliquée d'otite, au 8ème jour de la maladie, alors que la fièvre était à 38°5, l'enfant a fait une crise convulsive, avec perte de connaissance assez prolongée.

EXAMEN le 7/1/53 :

Hémiplégie droite avec contracture.

3/11/53 : a fait des progrès, la main s'ouvre mieux, la contracture a diminué.

8/12/55 : à 6 ans. :

hémiatrophie faciale nette, effacement du rebord sourcilier, pommette moins saillante à droite, hypoplasie de tout le membre supérieur, épaule comprise. A la main, le pouce est plus atrophié que les autres doigts. Au membre inférieur, hypoplasie du pied et du mollet.

Au repos, attitude du membre supérieur en flexion et pronation. Le poignet est tombant, les doigts demi-fléchis. La flexion de la main et des doigts s'exagère, au cours de tout mouvement du côté opposé. La marche est à peu près normale. Elle déclenche l'abduction et l'antepulsion du membre supérieur.

La force musculaire est très diminuée au membre supérieur. Les mouvements des doigts sont possibles mais de très faible amplitude. L'extension du poignet est impossible. Au membre inférieur, le déficit musculaire est minime. Il n'y a pas de paralysie faciale. Contracture permanente des pronateurs, avec signe de la pronation à ressort. Contracture modérée du triceps sural, l'extension dorsale du pied droit peut être poussée moins loin qu'à gauche. Hémihyperextensibilité. La mobilisation passive du coude est freinée par une résistance intermittente et variable du biceps. Hypotonie importante des doigts, facilement amenés en hyperextension. La main tendue en avant prend l'attitude en baïonnette : hyperflexion du poignet, hyperextension des doigts. La 2ème phalange des doigts est en hyperextension sur la première alors que la 3ème est en flexion : double incurvation des doigts en S. Il existe de petits mouvements athétosiques des doigts et des orteils.

Réflexes : le réflexe rotulien droit est exagéré. Les autres réflexes tendineux ne sont pas modifiés de façon appréciable. Cutané plantaire impossible à apprécier étant donné l'athétose.

Il existe une astéréognosie.

Le champ visuel paraît normal au doigt.

Le fond d'oeil est normal.

Il n'y a pas eu de convulsion depuis la convulsion hyperpyrétique à 10 mois.

Le psychisme semble sensiblement normal. Il existe un gros défaut de l'articulation (Dr. KOUPERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Les radiographies du crâne sont normales.
EEG (2/I/53 et 22/II/54) : foyer limité de pointes amples rolandiques gauches.

°°°

Observation N° 6

Enfant CONST... Eugène, né le 3 septembre 1940.

Vu la première fois à 11 ans, et la seconde à 14 ans.

RESUME :

Enfant né le premier d'une grossesse gémellaire, paralysie du bras en contracture, remarquée dès la naissance. Astéréognosie.

GROSSESSE :

normale, gémellaire.

ACCOUCHEMENT :

A terme, soeur née la première, sans difficulté, morte à 13 jours, cause inconnue.

Le garçon né une heure après, version par manoeuvre interne, extraction par le sommet, crie tout de suite, pas de difficultés respiratoires, pas de cyanose, pas de convulsion, poids 2 kg 680. Il s'agissait de la 4ème grossesse, les autres non gémellaires.

PREMIERS JOURS :

A 15 jours, la mère remarque que le bras droit est moins mobile, reste fléchi et collé au corps, le poing fermé. De ce fait, la brassière est difficile à enfiler. Elle n'a rien remarqué au niveau de la jambe à ce moment-là.

PREMIERS MOIS :

Retard dans l'apparition de la parole et de la marche. A parlé normalement à 3 ans. Depuis aucun trouble de la parole. A marché à 3 ans, et à ce moment, on remarque la paralysie de la jambe droite.

Intelligence vive (P.A. pour le certificat) bon rendement scolaire.

Jamais de convulsions.

EXAMEN de Janvier 1955 - à 14 ans.

Pas de paralysie faciale, oeil un peu plus petit et pommette moins saillante à droite.

Membre supérieur : gros raccourcissement et atrophie de tout le membre, y compris la ceinture scapulaire, os et muscles. La main est plus atrophiée que la racine.

Raccourcissement de 2 cm pour le bras et l'avant-bras, de 2 cm 5 pour la main, de l'articulation du poignet à l'extrémité du médius.

Force musculaire normale à la racine. Diminuée globalement à l'extrémité mais prédominant nettement sur les extenseurs du poignet et des doigts, les extenseurs et abducteurs du pouce.

Hypertonie très importante des pronateurs, inclinaison cubitale de la main.

Hypotonie des doigts et tout spécialement de la dernière phalange que l'on amène très loin en extension.

Hyperextensibilité au niveau du coude et de l'épaule.

Membre inférieur : raccourcissement de 4 cm et atrophie de tout le membre, prédominant au pied. Diminution de la force musculaire des raccourcisseurs. Hyperextensibilité.

Les réflexes tendineux sont exagérés aux membres supérieurs et inférieurs. Il existe un Babinski. Les réflexes cutanés abdominaux sont exagérés à droite.

Attitude de la main : dans l'attitude du serment légère incurvation des doigts à concavité supérieure,

surtout hyperextension de la 3ème phalange, des deuxième et troisième doigts, le pouce en adduction.

Les efforts entraînent la fermeture du poing par flexion de tous les doigts sauf le second qui reste étendu et raide. Il n'y a pas de syncinésie d'imitation gauche-droite (marionnettes).

Tous les mouvements fins de la pince pouce-index sont impossibles, ces deux doigts ne pouvant se mouvoir isolément et l'essai de mouvements entraînant la flexion simultanée des autres doigts.

Sensibilité : aucun trouble de sensibilité élémentaire, par contre astéréognosie certaine. Ne reconnaissant même pas la qualité élémentaire des objets : forme, consistance, pas d'apprentissage au cours de l'examen.

Pas de troubles du champ visuel ni de strabisme.

EVOLUTION :

Pas de changement notable depuis le 1er examen. La gêne fonctionnelle est modérée. L'enfant fait du sport, bicyclette, natation.

EXAMEN COMPLÉMENTAIRE :

EEG, dans les limites de la normale.

Radiographie : bien centrée, hémicrâne gauche plus petit, suture médiane de la voûte repoussée à gauche, apophyse crista galli inclinée vers la gauche. La faux du cerveau, calcifiée dans sa partie inférieure, est nettement inclinée vers la gauche. Une photo a été faite en pied.

o°o

Observation N° 7

Plu... Monique, née le 6/12/ 1950

Premier examen à 2 ans 1/2.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent pathologique à retenir.

GROSSESSE :

Normale, première grossesse à 28 ans.

ACCOUCHEMENT :

A terme.

Rupture des membranes spontanée, liquide clair.

Cris après désobstruction et frictions (5 minutes de soins)
P.N. 3.230 g.

PREMIERS JOURS :

Dès la naissance, la mère remarque l'immobilité de la main droite, qui reste constamment fermée.

PREMIERS MOIS :

Vers 6 mois, l'impotence du membre supérieur droit se confirme : il n'y a pas de préhension de ce côté.

A 10 mois, à une consultation d'orthopédie, on constate : le membre supérieur droit en flexion, le réflexe stylo-radial droit est vif, les membres inférieurs paraissent normaux.

A l'examen électrique, aucun signe d'atteinte du neurone périphérique.

A 15 mois, l'enfant ne tient debout que soutenue, on remarque cependant l'équinisme du pied droit.

Marche à 20 mois. L'enfant a parlé très tard, ne fait des phrases qu'à partir de 4 ans, son frère de 2 ans parle mieux qu'elle.

EXAMEN le 8/7/1953, à 2 ans 1/2.:

Hémiplégie droite spasmodique. La mère signale que l'enfant "oublie" les objets mis dans sa main droite.

En septembre 1954 et en janvier 1955 : une crise convulsive Bravais-Jacksonienne droite.

Le 1/3/1955, à 4 ans et 9 mois :

Hémiplégie droite avec très grosse atrophie et raccourcissement, surtout au membre supérieur. Hémiatrophie faciale droite. Raccourcissement de 5 centimètres au membre supérieur, de 2 centimètres au membre inférieur.

Très grosse gêne motrice liée à la fois à une grosse diminution de la force musculaire des extenseurs de la main et des doigts, et à une contracture très importante aux deux membres.

Les réflexes tendineux du côté droit sont exagérés. Signe de Babinski à droite.

La sensibilité est impossible à explorer.

Il existe un retard intellectuel certain, mais assez modéré, semble-t-il : l'enfant n'a pas été testée.

°°

Observation N° 8

CHE... Marie-Claude.

ANTECEDENTS :

Il n'y a aucune maladie neurologique ou mentale dans la famille. 2 frères bien portants.

GROSSESSE : Normale, 3ème grossesse à 25 ans.

ACCOUCHEMENT :

Spontané, à terme. Le travail a duré 9 H. Il n'y a pas eu d'injection médicamenteuse. Cri immédiat, pas de cyanose, Poids à la naissance : 3.350 g.

PREMIERS JOURS :

Aucun incident néonatal, l'enfant a repris son poids de naissance au 6ème jour (compte rendu de la Maternité).

PREMIERS MOIS :

C'est vers le 5ème ou 6ème mois que la mère s'aperçoit de l'immobilité du membre inférieur gauche et ne note à ce moment aucune paralysie de la main. La paralysie du membre supérieur s'est manifestée au moment de la marche à un an : apparemment normal au repos, le membre se mettait en flexion.

EXAMEN à 4 ans 1/2 :

Hémiplégie gauche avec contracture importante du mollet. La marche se fait en équinisme et rotation internes. Il n'existe par contre qu'une hypertonie modérée

des pronateurs et des fléchisseurs du poignet au membre supérieur.

Hémihyperextensibilité : la flexion passive du poignet, du coude, de l'épaule, du genou, de la hanche est poussée beaucoup plus loin à gauche qu'à droite, la rotation du cou est plus ample vers le côté droit. Pas de paralysie faciale.

Au mouvement, la main prend une attitude particulière : écartement exagéré des doigts, hyperextension des premières phalanges, adduction spasmodique du pouce.

Il existe une hypoplasie modérée de la main et du pied. Le membre inférieur gauche est plus court de 2 cm.

Les réflexes tendineux sont sensiblement symétriques. Il existe un signe de Babinski gauche.

L'enfant est trop jeune pour qu'on puisse explorer sa sensibilité. Le champ visuel paraît normal.

A l'âge de trois ans, l'enfant semble avoir fait 2 crises convulsives sans fièvre. Pas de nouvelles convulsions depuis.

Le psychisme paraît normal, l'enfant parle très correctement.

Un E.E.G. fait en février 1955 est normal.

°°°

Observation N° 9

FAR... Nicole, née le 12/12/1939

Premier examen à 11 ans 1/2.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille.

GROSSESSE : normale.

ACCOUCHEMENT :

Spontané, sans incident. Semble avoir été long. L'enfant a dû être réanimé à la naissance. P.N. 3.000 g.

PREMIERS JOURS :

On n'a pas de renseignement précis sur les premiers jours.

PREMIERS MOIS :

Le développement psycho-moteur des premiers mois a été satisfaisant. Marche à 11 mois et parle à 2 ans.

Depuis juillet 1949, à 9 ans 1/2, l'enfant souffre de crises Bravais-Jacksoniennes droites assez espacées, parfois précédées d'une aura sensitive, ou d'une fatigue avec sensation d'angoisse. C'est pour ces crises que les parents viennent consulter le 18/4/1951, à 11 ans 1/2.

On apprend alors que dès les premiers mois, l'enfant se servait mal de sa main droite et boitait légèrement de la jambe droite. Cependant ces troubles moteurs n'avaient pas inquiété les parents.

EXAMEN le 18/4/1951, à 11 ans 1/2 :

Hémiplégie droite fruste. Ce qui frappe est une hypoplasie très nette des membres droits : la main droite est plus petite que la gauche, et le membre inférieur droit plus mince, surtout à la racine.

La contracture est discrète, la démarche est un peu raide et le membre supérieur qui n'est le siège d'aucune contracture au repos, se met en flexion lors de la marche. La diminution de la force musculaire prédomine au membre supérieur.

Spontanément, l'enfant se sert de sa main gauche. Il existe une astérognosie droite indiscutable. Le psychisme de l'enfant ne paraît pas modifié.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

L'électroencéphalogramme ne montre que des anomalies minimes et pas de foyer précis. Le fond d'oeil est normal ainsi que les radiographies crâniennes.

L'image pneumoencéphalographique montre un ventricule latéral gauche modérément dilaté, surtout dans la région du carrefour et dans le segment postérieur de la zone frontale. 3ème et 4ème ventricules et le septum sont sur la ligne médiane.

Une artériographie carotidienne gauche est normale.

Observation N° 10

BER... Jean-Paul, né le 27/2/1951.

ANTECEDENTS :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille, une soeur née en 1944, bien portante.

GROSSESSE :

2ème grossesse gémellaire, sans incident.

ACCOUCHEMENT :

A terme ; le premier enfant est mort-né. Jean-Paul est accouché après application de forceps au détroit supérieur, pas de cyanose, cri au bout de 15 secondes.

PREMIERS JOURS :

Pas de renseignements sur la période néo-natale.

PREMIERS MOIS :

Vers 2 mois, la mère remarque que l'enfant ne bouge pas son membre supérieur gauche, l'hémiplégie gauche est confirmée à 1 an par son médecin.

Marche à 18 mois, parle normalement à 2 ans.

EXAMEN le 22/9/54 à 3 ans 1/2 :

Hémiplégie gauche spasmodique avec paralysie faciale, contracture des pronateurs et du mollet. Surréflexivité tendineuse et signe de Babinski gauche. Gros déficit moteur de la main.

LE 31/1/55 :

diminution de la contracture, amélioration dans l'utilisation de la main.

°°°

Observation N° 11

VER... Jean-Jacques, né le 11/9/1948

Premier examen à 5 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Il n'y a pas d'antécédent pathologique dans la fa-

mille. Le père et deux oncles de l'enfant sont gauchers.

GROSSESSE : première grossesse à 21 ans.

ACCOUCHEMENT :

A terme, après un transport en voiture de plusieurs heures. Accouchement par le siège.

PREMIERS JOURS :

Cyanose pendant les premiers jours et grosses difficultés de l'alimentation.

PREMIERS MOIS :

A un mois, aurait fait une toxicose.

A 6 mois, la mère constate la maladresse de la main droite et pense qu'il est gaucher, mais le bras droit est toujours en flexion-pronation. La mère a remarqué que lorsqu'on le force à prendre un objet de la main droite, il l'aborde par le bord radial.

A la marche, à 19 mois, on note le déficit du membre inférieur droit.

EXAMEN le 8/8/1951 à 3 ans :

Hémiplégie droite à prédominance brachiale. La contracture est nette au membre supérieur, absente au membre inférieur. Les réflexes tendineux sont vifs à droite, signe de Babinski droit.

Il n'y a jamais eu de crise convulsive. Le psychisme et la parole sont normaux.

Electroencéphalogramme et radiographie du crâne normaux.

Le 11/3/1955, à 7 ans, une lettre de la mère nous apprend que les progrès en classe sont excellents, il n'y a pas eu de crise convulsive, par contre pas de progrès sur le plan fonctionnel : la marche est difficile, en équinisme ; il se sert peu de sa main droite.

Observation N° 12

NIC... Monique, née le 10/12/1949.
Premier examen à 3 ans 1/2.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de tare neurologique parmi les ascendants. Une soeur est atteinte d'un torticollis congénital.

GROSSESSE : deuxième grossesse, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, semble avoir été normal, mais les renseignements sont peu précis.

PREMIERS JOURS : pas d'incidents.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, on note une impotence du membre supérieur gauche. A 14 mois, à la marche apparaissent la parésie et la contracture du membre inférieur.

EXAMEN le 29/4/1953, à 3 ans 1/2 :

Hémiplégie gauche, avec contracture discrète du membre supérieur et du membre inférieur. Pas de paralysie faciale.

Réflexes tendineux exagérés à gauche, signe de Babinski à gauche.

Le 9/2/1955, à 5 ans 1/2 :

La marche est peu gênée, la contracture du membre supérieur discrète. On s'interroge sur l'existence d'une astéréognosie.

L'électroencéphalogramme et la radiographie du crâne sont normaux.

°°°

Observation N° 13

CHA... Daniel.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune maladie nerveuse ou mentale dans la famille.

GROSSESSE : 1ère grossesse à 20 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, spontané, par le sommet. Durée du travail : 15 h 30. Poids à la naissance : 3.250 g, placenta : 800 g. Aucun signe de souffrance foetale (renseignements de la Maternité).

PREMIERS JOURS :

Aucun incident néonatal, courbe de poids : normale. La réaction de Bordet-Wassermann était négative chez la mère.

PREMIERS MOIS :

L'enfant a été bien portant jusqu'au 5ème mois. A 5 mois, la mère remarque qu'il ne se sert pas de sa main gauche. A 22 mois, au moment des premiers pas, la paralysie et la contracture du membre inférieur gauche est notée pour la première fois.

EXAMEN le 12/5/54 à 6 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique avec contractures importantes du membre inférieur, le pied est déformé en varus équin, signe de la pronation à ressort au membre supérieur. Atrophie des membres gauches surtout nette au membre inférieur. Les réflexes tendineux sont plus vifs et il existe un signe de Babinski à gauche. Aucun trouble sensitif, pas d'astéréognosie.

Pas de convulsions.

Il existe un certain degré de retard intellectuel, l'enfant suit difficilement en classe.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

E.E.G. : ondes lentes et pointes ondes nombreuses dans la région rolando-temporale droite.

Radio crânienne : l'apophyse crista galli est déviée à droite ainsi que la faux du cerveau visible à sa partie inférieure. La voûte crânienne est plus épaisse à droite. Le jugum est surélevé à droite.

Observation N° 14

LEG... Rémy, né le 17/2/1949.

GROSSESSE : normale, 3ème enfant.

ACCOUCHEMENT :

15 jours après terme, douleurs les 15 derniers jours. Pendant cette période, les mouvements fœtaux sont rares et faibles. Accouchement spontané facile, liquide méconial. Cri immédiat.

PREMIERS JOURS :

Aucun renseignement sur la période néonatale.

PREMIERS MOIS :

A 3 mois, les parents s'aperçoivent que le bras gauche reste immobile.

EXAMEN A 7 mois :

Hémiplégie gauche prédominant au membre supérieur. Le membre supérieur gauche est fléchi, l'avant-bras est en pronation, les doigts fermés. L'enfant ne prend pas spontanément un objet de sa main gauche mais peut néanmoins le faire lorsque le bras droit est entravé. La main s'ouvre alors, mais l'attitude en pronation gêne beaucoup la préhension. Pas d'hypertonie au membre inférieur. Il n'y a pas d'hypoplasie notable des membres à gauche.

Les réflexes tendineux sont vifs au membre inférieur gauche.

A 11 mois :

L'usage de la main est meilleur.

°°°

Observation N° 15

JOU... Alain, né le 11/3/51.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent notable.

GROSSESSE : normale, 1er enfant.

ACCOUCHEMENT :

A terme, spontané, cri immédiat, pas de cyanose.
Poids de naissance : 3.700 g.

Les renseignements sur la période néonatale manquent.

PREMIERS MOIS :

A 3 mois, l'enfant ne saisit les objets que de la main gauche; si on tente de l'asseoir, il tombe sur le côté droit. A 10 mois, un médecin porte le diagnostic d'hémiplégie.

Un électroencéphalogramme est normal à cette date.

L'enfant est propre à 15 mois, il fait des phrases à 2 ans.

EXAMEN le 17/6/53 à 2 ans et 3 mois :

Hémiplégie droite spasmodique avec hypoplasie des 2 membres droits. Le déficit musculaire prédomine au membre supérieur. Il n'y a pas de paralysie faciale. Les réflexes tendineux sont plus vifs à droite. Intelligence normale. Pas de convulsions.

o°o

Observation N° 16

LEG... Chantal, née le 11/3/52.

ACCOUCHEMENT :

par césarienne, l'enfant a été réanimé pendant 1 heure.

PREMIERS MOIS :

Les parents ont remarqué avant le 5ème mois l'impotence du membre supérieur droit : les objets n'étaient jamais saisis par la main droite, comme il y avait des gauchers dans la famille, on ne s'inquiéta pas au début.

A 7 mois (9/12/52) :

Le diagnostic d'hémi-parésie du membre supérieur et du membre inférieur droits est fait à la consultation des Enfants Malades.

A 12 mois :

L'enfant fait une crise convulsive.

EXAMEN le 11/3/53 à 12 mois :

L'enfant s'assied, tient debout, jargonne. L'impression psychique est favorable. On constate une hémiplégie droite spasmodique. L'enfant prend les objets de la main gauche uniquement. Ignore les objets introduits dans sa main droite.

A 18 mois :

Commence à marcher, dit une dizaine de mots, est propre, il n'utilise toujours pas sa main droite.

°°°

Observation N° 17

FOU... Michèle.

GROSSESSE :

Albuminurie pendant le dernier mois, 2ème enfant.

ACCOUCHEMENT :

Très rapide, à terme. La mère a eu une crise d'éclampsie au moment de la naissance. L'enfant est né au cours de la crise. La sage-femme n'est arrivée que 5 à 10 minutes après la naissance.

PREMIERS JOURS : aucun renseignement.

PREMIERS MOIS :

Les parents n'ont remarqué la paralysie qu'à 18 mois, au moment de la marche. Auparavant, l'enfant utilisait très peu sa main droite, mais était considérée comme gauchère.

A L'EXAMEN, à 6 ans :

On note une hémiplégie droite prédominant sur le membre inférieur, avec raccourcissement important de ce membre et paralysie faciale.

°°°

Observation N° 18

THE... Anne-Marie, née le 24/5/1949.

ANTECEDENTS :

Un frère bien portant né en 1946 après un accouchement long et difficile au cours duquel on a discuté une césarienne. N'a crié qu'après 5 minutes, développement normal par la suite.

GROSSESSE : 2ème grossesse, normale.

ACCOUCHEMENT :

Normal, spontané, cri immédiat, poids à la naissance : 3.750 g.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Au cours du premier mois, a présenté à plusieurs reprises des pertes brutales de connaissance. Dans les bras de sa mère, l'enfant devenait brusquement pâle, molle, inconsciente, pendant quelques secondes. Ces crises ont cessé à la fin du premier mois.

L'hémiplégie n'est remarquée qu'au moment de la marche à 14 mois.

EXAMEN le 20 Mai 1953 à 4 ans :

Hémiplégie gauche prédominant sur le membre inférieur où il existe une importante contracture du mollet. L'atrophie des membres gauches est nette.

L'électroencéphalogramme est normal.

En février 1955, à 6 ans :

La mère nous écrit que l'enfant va mieux, au point de vue fonctionnel et qu'il n'y a pas eu de crise convulsive.

Observation n° 19

PAP... Claude, né le 14/11/1951.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Les parents et 3 frères et soeurs sont bien portants.

GROSSESSE :

4ème grossesse normale, si ce n'est une chute sur l'abdomen au 6ème mois sans suite immédiate.

ACCOUCHEMENT :

normal, spontané, cri immédiat.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, on note que l'enfant ne se sert pas de son membre supérieur gauche. Il s'assied à 8 mois, marche à 18 mois; c'est alors qu'on remarque qu'il traîne le membre inférieur gauche.

EXAMEN à 2 ans 1/2 :

Hémiplégie gauche spasmodique prédominant au membre supérieur. Exagération des réflexes tendineux à gauche, et signe de Babinski gauche.

°°°

Observation N° 20

MON... Maurice, né le 5/4/1946.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

La mère est "paralysée" de la main gauche, depuis l'âge de 2 ans : à cette époque, elle aurait présenté des convulsions, mais nous n'avons pas pu pratiquer chez elle d'examen neurologique. Les 4 frères et soeurs sont bien portants.

GROSSESSE : 3ème grossesse normale.

ACCOUCHEMENT :

Long et difficile, mais nous ne possédons pas

d'autre précision. L'enfant était cyanosé à la naissance. Il a fallu le réanimer pendant 1/2 h.

PREMIERS JOURS :

L'enfant est resté cyanosé pendant 48 h. Il n'a pas présenté de trouble de la déglutition, ni de convulsion.

PREMIERS MOIS :

L'impotence du membre supérieur gauche a été remarquée dès la 6ème semaine, a marché à 2 ans 1/2.

EXAMEN le 2/I/52 à 5 ans, 9 mois :

Hémiplégie gauche spasmodique avec quelques mouvements athétosiques de la main gauche. Les membres gauches sont nettement moins développés que les membres droits. Il existe une hémiatrophie faciale gauche discrète. Il n'y a pas de convulsion. Au test de Terman, l'âge mental est de 5 ans, mais compte tenu du retard scolaire, le retard semble léger et sans doute possible à rattraper.

Le 5/11/52, à 6 ans 1/2 :

Suit l'école d'une façon à peu près satisfaisante.

Le 31/3/55, à 9 ans :

Les progrès scolaires sont lents, il y a une amélioration de la valeur fonctionnelle du membre supérieur droit, pas de crise convulsive.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Les examens électroencéphalographiques successifs faits entre le 2/I/52 et le 24/3/54 donnent un tracé type petit mal, avec des bouffées paroxystiques de pointes ondes symétriques et synchrones, à maximum frontal.

Le fond d'oeil et la radiographie crânienne sont normaux.

°°°

Observation N° 21

BER... Gérard, né le 13/8/46.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Premier enfant d'une famille de trois, les deux autres enfants sont bien portants.

ACCOUCHEMENT :

A terme, éclampsie chez la mère à l'accouchement.

PREMIERS JOURS :

L'enfant est resté pendant 3 jours sous oxygène.

PREMIERS MOIS :

La mère dit "qu'étant nourrisson", l'enfant ne se servait pas de sa main droite et que le membre inférieur droit ne bougeait pas. Les parents ne s'inquiètent cependant qu'à la marche. Aux premiers pas, à 15 mois, apparaît nettement la contracture du membre inférieur et du membre supérieur droits.

EXAMEN A 4 ans :

Hémiplégie droite spasmodique avec paralysie faciale. Raccourcissement du membre inférieur droit. Le psychisme semble intact. Il n'y a pas eu de crise convulsive.

°°°

Observation N° 22

CHA... Christian.

ACCOUCHEMENT :

Forceps, circulaire du cordon.

A la naissance, il a fallu réanimer l'enfant.

PREMIERS MOIS :

A 3 mois, on s'aperçoit qu'il ne se sert pas de sa main gauche ; vers 6 mois, les signes deviennent encore plus nets. La main reste fermée. Rien n'est remarqué au membre inférieur.

A la marche, à 18 mois, la contracture du mollet devient apparente. A 5 ans, il est nécessaire de pratiquer l'allongement du tendon d'Achille. Jamais de convulsion.

EXAMEN A 6 ans :

Hémiplégie spasmodique gauche avec exagération

des réflexes tendineux, signe de Babinski à gauche.
Hémiatrophie portant sur tous les segments des 2 membres avec raccourcissement de 1 cm au membre inférieur. Du point de vue psychique, le comportement est normal, si ce n'est une dépendance affective exagérée vis-à-vis de sa mère.

La radiographie crânienne et l'EEG sont normaux.

°°°

Observation N° 23

LE CO... Dominique, né le 21/9/1950.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Parents bien portants, sœur bien portante née par césarienne au 8ème mois.

GROSSESSE :

2ème grossesse, trace d'albumine les dernières semaines.

ACCOUCHEMENT :

1 mois après terme d'après la date des dernières règles, 20/11/49. Césarienne pour bassin dystocique après une épreuve de travail de 10 h. Poids naissance : 3.700 g.

PREMIERS JOURS :

Pas de cyanose, ni de convulsions, ni trouble de succion. Reprend son poids de naissance au 10ème jour.

PREMIERS MOIS :

A 5 mois, l'attention de la mère est attirée par le fait que l'enfant qui a un eczéma prurigineux ne se gratte jamais de la main droite et ne saisit aucun objet de cette main.

La paralysie du membre inférieur est suspectée lorsque l'enfant est mis debout à 15 mois, et confirmée aux premiers pas, à 24 mois.

EXAMEN le 24/6/53 à 2 ans 1/2 :

Le psychisme paraît normal. L'enfant fait des phrases correctes.

Il n'y a pas de crise convulsive.

On constate une hémiplégie droite spasmodique avec contracture marquée des pronateurs et du mollet, raccourcissement et atrophie des membres droits.

E.E.G. :

Montre un foyer limité de pointes-ondes rolandiques gauches.

Le 13/9/54 :

Se sert mieux de sa main droite.
E.E.G. identique.

°°

Observation N° 24

DER... Charles, né le 24/6/1946.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Les parents et les 7 frères et soeurs sont bien portants.

GROSSESSE : 4ème grossesse normale.

ACCOCHEMENT :

(à domicile) normal, spontané, à terme, sans anesthésie. Cri immédiat. Poids à la naissance : 4.500 g.

PREMIERS JOURS :

Dès le premier jour, le membre supérieur gauche paraît immobile et le poing gauche est toujours fortement serré. Le premier jour, il paraît aussi avoir présenté des troubles respiratoires paroxystiques.

A 12 mois, à l'occasion des premiers pas, l'impotence du membre inférieur gauche est remarquée; l'enfant ne marche seul qu'à 23 mois.

A 16 mois, pendant une journée, fait une série de crises convulsives avec perte de connaissance, chute et mouvements tonico-cloniques de l'hémicorps gauche. Ces crises convulsives surviennent à nouveau à 2 ans et demi ; à partir de 3 ans, les accès surviennent plusieurs fois par mois.

EXAMEN le 24/5/1949 à 3 ans :

Hémiplégie spasmodique gauche avec importante déformation du pied en varus équin qui a nécessité une ténotomie. Pas d'anomalies focalisées à l'E.E.G.

L'ENCEPHALOGRAPHIE GAZEUSE révèle une grosse dilatation du ventricule droit.

Le 16/3/55 à 8 ans 1/2 :

Les crises sont devenues plus rares ; l'enfant suit un traitement régulier. L'intelligence semble normale. A 8 ans 1/2, il suit une classe de 9ème, mais il est instable et vite fatigable.

°°

Observation N° 25

ROU... Jean-Pierre, né le 5/10/1952.

ACCOUCHEMENT :

L'enfant est né à 7 mois, d'une mère cardiaque, qui est morte une semaine après l'accouchement, Poids à la naissance : 1420 g.

PREMIERS MOIS :

On ne possède aucun autre renseignement précis. L'enfant est élevé par sa tante, qui constate à 2 mois une impotence du bras droit, puis celle du membre inférieur droit, à 2 ans lors de la marche.

EXAMEN le 15/12/1954 à 2 ans et demi :

Hémiplégie droite spasmodique typique avec paralysie faciale. Le développement psychique paraît normal. L'enfant fait correctement des phrases, mais son vocabulaire est assez pauvre (il a été longtemps en nourrice). Pas de crise convulsive.

L'E.E.G. (15/1/55) :

montre un foyer de pointes et de pointes-ondes rolando-temporal antérieur gauche.

°°

Observation N° 26

FAL... Daniel, né le 22/3/1947.

GROSSESSE : normale.

ACCOUCHEMENT :

Au 7ème mois, procidence du cordon, forceps, présentation du sommet, cyanose à la naissance.

PREMIERS JOURS :

Pendant 3 jours, l'enfant est resté inerte et refusait de boire. Au cours du premier mois, l'alimentation semble avoir été très difficile.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, on s'aperçoit que le membre supérieur droit est raide et immobile, le poing est toujours fermé. L'enfant s'assied seul à 1 an et marche à 2 ans 1/2. A partir de 2 ans, des crises comitiales surviennent environ une fois par mois, caractérisées par une déviation de la bouche à droite, une révulsion des globes oculaires, et une perte de conscience, suivie d'un sommeil post-critique. Il n'y a pas de mouvement convulsif. A 6 ans, état de mal convulsif prolongé avec coma durant 4 heures.

EXAMEN le 5/5/54 à 7 ans :

Hémiplégie droite, avec contracture des pronateurs, rétraction du tendon d'Achille, hémihyperextensibilité droite, hypotonie des doigts. L'hypoplasie est importante, elle frappe le membre supérieur de façon globale; le raccourcissement est de 2 cm. Le membre inférieur est plus court de 1 cm, la circonférence de la cuisse est diminuée de 2 cm, celle du mollet de 1 cm.

Les réflexes tendineux sont exagérés à droite. Le réflexe cutané plantaire ne semble pas se faire en extension. Il existe une astéréognosie à droite.

Retard intellectuel sans signe de débilité vraie, sûrement rééduicable (Dr. KOUERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

L'électroencéphalogramme montre un foyer de pointes et pointes-ondes temporal gauche.

Le fond d'oeil est normal. La radiographie du crâne

montre une déviation de l'apophyse crista-galli vers la gauche et épaissement de la voûte à gauche.

Encéphalographie gazeuse : très grosse dilatation de tout le ventricule gauche plus marquée dans la région du carrefour où le ventricule s'évagine en un vaste diverticule.

°°

Observation No 27

SAU... Monique.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Deux oncles du côté maternel sont atteints de maladies nerveuses, l'un d'eux serait "ataxique", l'autre marche avec de grandes difficultés, voit mal, est hospitalisé à Paul Brousse.

GROSSESSE :

Normale. Premier enfant. La mère était âgée de 28 ans.

ACCOUCHEMENT : (compte rendu de la Maternité)

Accouchement normal OIDP, durée du travail : 5 h 40, Poids à la naissance : 2.850 g. Poids du placenta : 570 g. Accouchement 15 jours après terme ?

PREMIERS JOURS : aucun incident néonatal.

PREMIERS MOIS :

Il semble que l'attitude anormale du membre supérieur droit ait existé dès les premières semaines. Les parents l'ont remarqué formellement à 5 mois. Vers 3 mois, apparaissent des crises de perte de connaissance brèves, avec perte du tonus : l'enfant est assis, il s'affaisse en avant.

EXAMEN le 28/10/1952 à 2 ans 1/2 :

Hémiplégie droite avec contracture importante. La main est en permanence fermée. L'enfant ne s'en sert pas. La main droite est plus petite que la gauche. Le tour de tête est de 43 cm. Au cours de l'examen, l'enfant présente plusieurs crises : perte de connaissance, révolulsion oculaire, chute en avant. Son comportement est celui d'un enfant de 7 à 8 mois, il ne tient pas debout tout seul, ne parle pas, ne semble pas comprendre. Le jeu est très élémentaire, ne semble pas faire de différence entre ses parents et les étrangers.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie du crâne : l'apophyse crista galli est déviée à gauche ; la petite aile du sphénoïde gauche est surélevée. Le sinus ethmoïdal

gauche est plus large qu'à droite. La voûte crânienne est plus épaisse à gauche, et la table interne est plus lisse. La capacité de l'hémicrâne gauche est nettement diminuée. La suture médiane est déviée vers la gauche.

E.E.G. : très nombreuses ondes lentes et petites ondes bilatérales généralisées, synchrones et asynchrones à maximum droit.

L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation du ventricule gauche surtout dans sa partie antérieure, la corne frontale s'évagine pour former un vaste diverticule latéral, le 3ème ventricule et le septum sont situés à gauche de la ligne médiane et obliques en haut et à gauche.

Le 15/12/1953 à 3 ans 1/2 :

Il y a une amélioration fonctionnelle. L'enfant fait quelques pas seul en se tenant aux meubles. Fait passer les objets de la main gauche à la main droite en les glissant sous les doigts fermés. Malgré le traitement, les crises sont nombreuses, à type petit mal akinétique et aussi à type de crises convulsives généralisées.

L'examen montre par ailleurs une hémiplégie spasmodique typique, avec hémihyperextensibilité très nette. On constate une hypoplasie des deux membres prédominant à la main et au pied. L'oeil droit paraît plus petit. Il n'y a pas de paralysie faciale. Strabisme divergent de l'oeil gauche. Attitude de la main : au repos, les doigts sont habituellement fléchis, mais cette position est facilement réductible et on obtient alors une hyperextension des doigts. Lorsque la main tente de s'ouvrir, les doigts restent serrés et s'incurvent vers le haut.

°°°

Observation N° 28

VIN... né le 16/4/1951

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale chez les parents ou grands-parents.

GROSSESSE :

Normale en tous points. Aucune maladie infectieuse de la mère au cours de la grossesse. Première et seule grossesse à cette date.

ACCOUCHEMENT :

(Compte rendu de la Maternité) normal, à terme,

30 minutes d'efforts expulsifs, spontané, présentation par le sommet, aucun signe de souffrance foetale. Cri immédiat, pas de cyanose. La mère n'a pas été anesthésiée. Poids à la naissance : 3.720 g.

PREMIERS JOURS :

en tous points normaux.

PREMIERS MOIS :

Aucun incident pathologique avant le 5ème mois.

A 5 mois : la mère s'aperçoit que l'enfant ne se sert pas de sa main droite. L'avant-bras est raidi en pronation forcée, le bras résiste à l'abduction passive, ce qui gêne l'habillage. Cependant, les parents ne s'inquiétaient guère de ce trouble et pensaient que l'enfant était gaucher (Il y avait des gauchers dans la famille du côté paternel). La paralysie du membre inférieur droit est remarquée au moment de la marche, à 14 mois.

EXAMEN LE 14/4/1953, à 24 mois, :

Hémiplégie droite. La marche est gênée par la contracture du mollet et la rotation interne du membre inférieur. La préhension est rendue difficile par la contracture des pronateurs. Les mouvements de supination étant impossibles, ne peut saisir un objet placé devant lui à la hauteur de ses yeux en le prenant de bas en haut; sa main est obligée de le surplomber, pour le saisir de haut en bas.

Hémihyperextensibilité droite. Les réflexes tendineux sont symétriques. Il existe un signe de Babinski à droite alors qu'à gauche, le réflexe cutané plantaire se fait en flexion. Jamais de convulsion.

L'intelligence paraît intacte. Le langage est celui d'un enfant de son âge.

L'E.E.G. est normal. La radiographie crânienne montre une légère surélévation du jugum et du plafond orbitaire à gauche.

Le 6/11/54 à 3 ans 1/2 :

L'enfant se sert mieux de sa main. Auparavant, le poing restait sans cesse fermé. Actuellement, au repos, la main est toujours ouverte, mais tout effort de la main saine, déclenche la flexion du poignet et des doigts. La marche est devenue plus facile ; le membre inférieur est en rotation interne et l'appui se fait d'abord sur le bord externe du pied. Pas de paralysie faciale. Pronation à ressort, contracture du mollet. Diminution modérée de la force musculaire à prédominance distale. Les réflexes tendineux sont plus vifs à droite, signe de Babinski droit.

Tendance spontanée à l'hyperextension des doigts. Déformation de la main en baïonnette. La main droite est plus petite que la gauche et garde un aspect potelé que n'a pas la main gauche. Le reste du membre supérieur et le membre inférieur ne sont pas atrophiés. Par contre, il existe une hémiatrophie faciale.

Les paires craniennes sont normales.

Il n'y a pas de déficit intellectuel.

o°o

Observation N° 29

DUC... Jean-Claude, né le 3 juillet 1948.

Vu pour la première fois le 27 mars 1950.

GROSSESSE :

Normale à tous points de vue. Première grossesse à 18 ans.

Pas d'antécédents pathologiques familiaux. Pas de gauchers.

ACCOUCHEMENT :

A la Maternité de Lagny. Les douleurs ont duré 2 à 3 jours. Elle n'a pas été anesthésiée. Il s'agit de jumeaux, accouchement à terme. Jean-Claude est né le premier, emploi de forceps, cris immédiats, pas de réanimation nécessaire, jaunisse à la naissance. La soeur est née deux ou trois heures après, a dû être réanimée, est actuellement bien portante. Poids de naissance de l'enfant : 3.380 g.

PREMIERS JOURS :

Le développement néonatal a été normal à tous les points de vue. Jamais de convulsions.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, les parents ont noté que l'enfant ne se servait pas de sa main droite et qu'il la tenait toujours le poing fermé. Assis, il se penchait du côté droit. A la marche, à 17 mois, la démarche était mala-droite, tendance à faucher et la jambe droite se fatiguait plus que la gauche.

EXAMEN en Juillet 1953 :

L'intelligence est normale, travaille bien dans une classe de son âge. Parole normale.

Atrophie : tout le membre supérieur, la main, le

bras, l'épaule, deltoïde, trapèze, pectoraux; au membre inférieur, même chose, le pied étant plus atrophié que la cuisse. Pas d'atrophie de la face.

Légère paralysie faciale.

Diminution nette de la force du trapèze, du deltoïde et des pectoraux. A la main, diminution de force des extenseurs du poignet et des doigts et en particulier du pouce (extenseurs et abducteurs nuls). Au membre inférieur, diminution de la force musculaire au niveau du pied, à la racine, force quasi normale. Hypertonie des pronateurs. Rétraction invincible du tendon d'Achille. Résistance variable aux mouvements de flexion-extension du coude. Hyperextensibilité musculaire droite. Hyperlaxité digitale.

Les réflexes tendineux sont plus vifs à droite. Signe de Babinski droit.

Etude dynamique : A la marche, genou fléchi, pied en équinisme. Au niveau de la main, attitude caractéristique lors de la préhension : Hyperextension des doigts très importante, incurvation vers le haut, légère flexion de la troisième phalange. Pouce collé aux autres doigts.

Sensibilité : astéréognosie droite.

Examen oculaire : normal, champ visuel normal.

EVOLUTION sans grand changement depuis 1950. La contracture se serait plutôt accentuée.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

Radio du crâne, mal centrée, pas d'asymétrie évidente.

E.E.G. : juillet 1951 : examen dans les limites de la normale, - 26 juillet 1953 : pointes et pointes-ondes isolées, nombreuses, en foyer limité, rolando-temporal gauche.

°°°

Observation N° 30

MAL..., né le 8 décembre 1942.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent pathologique. Mère et grand'mère maternelle gauchères (?)

GROSSESSE :

normale, à 38 ans, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

Né 1 mois après le terme théorique. Douleurs de 20 h à 8 h. Pas d'anesthésie, aucun médicament. Accouchement spontané. Liquide méconial. Cri immédiat.

PREMIERS JOURS :

Aucun incident néonatal. Ni cyanose ni convulsions ni fièvre, ni troubles respiratoires, ni troubles du tonus. A été vu une fois par semaine jusqu'à l'âge de deux ans au dispensaire des Peupliers.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, lorsqu'on asseyait l'enfant, son bras droit glissait et restait inerte. Auparavant, la mère avait déjà noté que l'enfant saisissait toujours les objets à gauche. Cependant, sa main droite n'était pas tout à fait immobile. A neuf mois, le diagnostic d'hémiplégie est confirmé par le Dr MARQUEZY.

Développement moteur et psychique normal ; assis à 6 mois, marche à 14, parle à 18 mois.

L'intelligence de l'enfant est normale, il travaille bien en classe, il n'y a pas de troubles du caractère.

Pas de paralysie faciale.

EXAMEN :

Au membre supérieur : déficit musculaire minime à la racine, modéré au poignet, plus marqué aux doigts (extension) et à l'avant-bras (prosupination) très marqué au pouce où l'extension et l'abduction sont nulles alors que la flexion et l'adduction sont assez bonnes. Hypertonie modérée des pronateurs. Tension musculaire donnant une sensation de résistance élastique, à la mobilisation du coude et de l'épaule. Hémihyperextensibilité musculaire des membres droits. Main athétosique typique, avec hyperextension spontanée de la 1ère phalange des doigts.

Réflexes tendineux plus vifs à droite.

Au membre inférieur : force musculaire normale à la racine alors que tous les muscles du pied, surtout les extenseurs et les rotateurs sont déficients. Le réflexe rotulien droit est pendulaire et plus vif qu'à gauche. Signe de Babinski.

Atrophie des membres droits, d'importance décroissante de la main à l'épaule et du pied à la cuisse.

Sensibilité : la piqure et le pincement sont perçus plus fort et plus désagréablement à la main droite et au tiers inférieur de l'avant-bras droit. Il n'y a

pas d'astéréognosie. Aucun trouble oculaire . Intelligence normale. Aucun trouble de la parole, pas de convulsions.

EVOLUTION :

Nette amélioration; actuellement en décembre 1954, la marche est un peu perturbée, se fait sur la pointe du pied, mais l'enfant peut néanmoins courir, jouer au football et est assez adroit.

EXAMEN COMPLEMENTAIRE :

E.E.G. : anormal. Deux foyers rolandiques asymétriques.

Radio du crâne : énorme sinus frontal gauche avec asymétrie de la voûte crânienne et pneumatisation des cellules du rocher gauche.

o o

Observation N° 31

GOU... Michel, né le 24/4/1950.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille, pas de gauchers.

GROSSESSE :

Normale en tous points : 1er enfant, mère âgée de 42 ans.

ACCOUCHEMENT :

A terme, le travail a été long, on aurait discuté la nécessité d'une césarienne, forceps, morphine, état à la naissance inconnu. Poids de naissance : 2.900 g.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Vers 6 mois, la mère remarque que le membre supérieur gauche est immobile, et fixé en pronation. L'enfant s'assied seul à 9 mois; à la marche, à 15 mois, l'enfant marche sur la pointe du pied. Parle à 2 ans.

EXAMEN : 17/5/1954 et 14/3/1955 :

Hémiplégie gauche, avec contracture des pronateurs, des fléchisseurs du poignet, et du triceps sural. Hémihyperextensibilité considérable : à la flexion passive du poignet la paume touche la face antérieure de l'avant-bras. Hyperextension spontanée de la première phalange des doigts.

La force musculaire est diminuée à la main dans

les territoires habituels : extenseurs des doigts et du poignet. Il n'y a pas de paralysie faciale. Atrophie au niveau de la main, de l'avant-bras, du pied et du mollet. Le raccourcissement est de 4 cm pour le membre supérieur et de 15 mm pour le membre inférieur...

Les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche au membre supérieur, égaux aux membres inférieurs. Les cutanés abdominaux sont normaux. Le cutané plantaire se fait en extension.

La marche se fait sur la pointe du pied, le membre supérieur prend alors une attitude en flexion manifeste, le poing se ferme. La préhension est très gênée par la contracture des pronateurs : signe du surplomb.

La sensibilité est normale. Il n'y a pas d'astéréognosie, mais seulement une grande lenteur dans la reconnaissance des objets, surtout pour les objets de petite taille.

Le champ visuel est normal.

Le psychisme paraît normal. Langage normal.

E.E.G. : 3 examens faits à plusieurs mois d'intervalle sont normaux.

°°°

Observation N° 32

Van de V... Mathys, né le 10/6/1944.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent familial notable. 3 autres enfants bien portants.

GROSSESSE :

Normale à 24 ans, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

Normal, spontané, l'enfant a été cyanosé pendant quelques instants mais a crié après flagellation.
Poids de naissance : 3.500 g.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

A 3 mois, la mère remarque l'immobilité du membre supérieur gauche, le poing est fermé et l'avant-bras est en pronation. La paralysie du membre inférieur est remarquée à la marche à 2 ans.

EXAMEN le 7/10/1953 à 8 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique typique avec exagération des réflexes tendineux et signe de Babinski. Il existe des mouvements athétosiques permanents des doigts et l'impotence de la main est presque complète. Atrophie de tout l'hémicorps gauche, face et hémithorax compris, astéréognosie gauche.

Les radios du crâne et les E.E.G. sont normaux.

Le 21/3/55 à 10 ans :

Le père trouve qu'il y a une amélioration indiscutable, le bras qui était en flexion-pronation constante, se relâche souvent, l'attitude anormale est surtout nette lors des émotions et des efforts. L'enfant se sert maintenant de sa main et fait de petits travaux de modelage.

On est frappé par l'importance de l'hémiatrophie, et encore plus par l'importance de l'athétose. Aux mouvements athétosiques spontanés de la main et des doigts s'ajoutent des spasmes permanents qui fixent le membre supérieur dans une attitude anormale où dominent l'hyperpronation et l'hyperflexion du poignet. Habituellement, le pouce et les deux derniers doigts sont fléchis alors que le 2ème et le 3ème doigts sont en hyperextension. Cette attitude extrême cède facilement et complètement aux essais de réduction qui mettent à jour une hypotonie de fond. Le sommeil la fait disparaître.

La sensibilité superficielle et profonde est normale. Il ne semble pas qu'il y ait d'astéréognosie : les objets d'un volume suffisant, boule, cube, encrier, etc... sont reconnus, mais ceux dont la reconnaissance exige une manipulation élaborée des doigts, clefs, stylos, ne sont pas reconnus, la part de l'athétose paraît ici prédominante.

L'enfant est très intelligent ; son rendement scolaire est excellent. Jamais de convulsions.

o°o

Observation N° 33

VILL... Moïsette, née en octobre 1944.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Parents et 2 frères bien portants ; un oncle maternel a eu des crises d'épilepsie.

GROSSESSE : normale, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

(dans une Maternité à Châlons sur Marne) spontané, à terme, pas d'anesthésie, de sédatifs ou d'ocytociques. Sommet, cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Rien d'anormal jusqu'à 3 mois.

A 3 mois, la mère remarque l'impotence de la main droite. L'enfant marche seul à 2 ans, et c'est à ce moment que l'hémiplégie devient évidente.

EXAMEN le 28/2/49 à 4 ans 1/2 :

Hémiplégie droite avec atrophie et raccourcissement des 2 membres, surtout du membre supérieur, nette diminution de la force musculaire au membre supérieur, contracture du triceps sural avec pied en varus équin. Contracture moins importante des pronateurs. A la marche, le bras se met en abduction. Les réflexes tendineux sont sensiblement égaux et symétriques. Il existe un signe de Babinski à droite. Les paires craniennes sont normales. Jamais de convulsions. L'intelligence est normale. L'enfant a parlé normalement à 2 ans.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil est normal, la radiographie du crâne aussi.

L'E.E.G. montre un foyer de pointes et de pointes-ondes pariétal gauche diffusant à droite dans la région symétrique.

L'encéphalographie gazeuse révèle une dilatation du ventricule gauche surtout dans sa portion antérieure. Le 3ème ventricule et le septum sont en place.

Le 10/12/54 à 10 ans :

Pas de modification sensible, l'hypoplasie est surtout remarquable au membre supérieur et surtout à la main ; la cuisse et la jambe sont plus courtes et leur circonférence réduite, mais le pied est normal. Diminution de la force musculaire à prédominance distale, aux 2 membres. Contracture nette du mollet et plus légère des pronateurs. Hémihyperextensibilité légère, laxité remarquable des doigts à l'extension passive.

Cinétique de la main : la main étendue dans l'attitude du serment, on voit une hyperextension très nette de la première phalange sur le métacarpe, et de la 2ème sur la 1ère phalange ; les doigts sont incurvés vers le haut. Pour prendre un objet, les doigts s'écartent exagérément. Les mouvements fins des doigts sont impossibles. Il existe une asynergie dans les mouvements des doigts qui apparaît bien lorsqu'on demande à l'enfant de toucher successivement son pouce avec chacun des doigts de la main. Ce mouvement est impossible, car la flexion d'un doigt entraîne celle des autres. Les réflexes tendineux sont plus vifs à droite et il y a un signe de Babinski. Il n'y a aucun trouble de la sensibilité. Pas d'hémianopsie. Il n'y a toujours pas de convulsion. L'intelligence et la parole sont normales.

Observation N° 34

BRA... Roselyne, née le 24/10/49

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Parents bien portants, 2 frère et soeur bien portants.

GROSSESSE :

2ème grossesse normale.

ACCOUCHEMENT :

En clinique, à terme. Anesthésie au chloroforme. Episiotomie, expulsion spontanée très rapide, par le sommet. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS :

Il n'y a aucun incident, à part peut-être une certaine somnolence - strabisme constaté à la naissance.

PREMIERS MOIS :

Dès les premières semaines, la mère a remarqué que le pied était raide, pas de contracture des adducteurs. A 3 mois, coqueluche (?) légère, non compliquée.

Assis à 8 mois. Vers 9 mois, la mère remarque que la préhension des objets se fait uniquement à gauche et que le nourrisson semble ignorer sa main droite. A 22 mois, à la marche, elle constate que le membre inférieur est raide, à droite.

EXAMEN 2/I/53 et 11/12/54 à 5 ans :

Légère amélioration fonctionnelle entre les deux examens qui objectivement ne montrent pas de variations notables, mais n'ont pas été pratiqués par le même examinateur.

Hémiplégie droite, avec déficit minime de la force musculaire : parésie des extenseurs du poignet et des doigts. Contracture modérée du mollet et des pronateurs. Hémihyperextensibilité musculaire à droite. Laxité remarquable des doigts, Atrophie discrète frappant la main et à un moindre degré, l'avant-bras et le bras, la cuisse. Surréflexivité tendineuse et signe de Babinski à droite.

Attitude de la main : La main tendue, les doigts s'écartent invinciblement, en même temps que les doigts prennent une attitude anormale : hyperextension de la 2ème phalange sur la première, flexion de la 3ème sur la 2ème.

Mouvements athétosiques des orteils.

Strabisme alternant convergent.

Il n'y a jamais eu de convulsions. L'intelligence est vive. Pas de trouble de la parole.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil et la radiographie du crâne sont normaux. L'E.E.G. a montré un foyer de pointes et de pointes ondes pré-rolando-rolando-temporal moyen gauche.

°°°

Observation N° 35

LEG... Anne-Marie, née le 6/10/46.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille ; la mère est gauchère, 3 frères et soeurs bien portants, accouchés normalement.

GROSSESSE : 4ème grossesse, normale.

ACCOUCHEMENT :

A domicile, 15 jours avant terme. Poids à la naissance : 2.750 g. Née par les pieds, extraction de la tête difficile, pas de forceps, circulaire du cordon. Née cyanosée, a crié au bout de 5 minutes environ.

PREMIERS JOURS :

Crises de cyanose, succion normale, pas de convulsion, ni d'hypertonie, pas de fièvre, pas d'apnée, pas de somnolence, pas d'ictère néonatal.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, vaccination antivariolique, fièvre à 39°5. Une convulsion, pas de paralysie après cet incident.

A 9 mois, la mère remarque la raideur et l'immobilité du membre inférieur gauche. Le membre supérieur gauche est également moins mobile. Lorsque l'enfant tend la main droite pour saisir un objet, son bras gauche se met en flexion.

A 10 mois, aux premiers essais de station, le membre inférieur se plie. Marche à 3 ans.

EXAMENS le 22/4/53, le 25/10/53 et en janvier 1955 :

Pas de modification notable du tableau clinique.

Janvier 1955 à 9 ans :

Hémiplégie gauche avec déficit musculaire net aux extrémités des membres, contraction des pronateurs et de la loge postérieure de la jambe, exagération des réflexes

tendineux et signe de Babinski à gauche. Pas de paralysie faciale, hypoplasie modérée des 2 membres, avec prédominance distale.

La mobilisation passive du coude, de l'épaule, et du genou est freinée par une tension musculaire variable cédant par à coups, surtout nette au cours des tentatives de mobilisation brusque. Mouvements athétosiques des doigts des mains et des pieds. Sensibilité normale, pas d'astéréognosie. Paires craniennes normales. Deux crises convulsives hyperpyrétiques, une à 6 mois, l'autre à 2 ans, au cours d'oreillons.

Le psychisme paraît normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie cranienne : légère inclinaison à droite de l'apophyse crista-galli. Sinus frontal droit plus développé.

E.E.G. (17/6/53) ondes lentes de 5 C/S temporales, bilatérales. L'hyperpnée augmente leur amplitude à droite.

°°°

Observation N° 36

MIZ... Chantal, née le 18/6/48.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune maladie neurologique ou mentale dans la famille : mère bien portante, 2 soeurs et 1 frère bien portants.

GROSSESSE : 4ème grossesse à 39 ans : normale.

ACCOUCHEMENT :

Normal, spontané à terme, par le sommet. Poids à la naissance : 3.000 g. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS : Aucun incident néo-natal.

PREMIERS MOIS :

Vers 5 à 6 mois, la mère s'aperçoit que l'enfant ne se sert pas de sa main droite qui reste fermée, elle remue également moins bien le membre inférieur droit qui reste en extension.

Les premiers pas à 14 mois se font sur la pointe du pied. A 2 ans, elle subit une élongation du tendon d'Achille qui améliore la marche.

Depuis les premiers mois, existent de petits mouvements involontaires des doigts.

EXAMEN à 5 ans 1/2 :

Hémiplégie droite, avec diminution de la force musculaire prédominant sur les extenseurs des doigts et du poignet au membre supérieur, les ischio-jambiers, les releveurs du pied au membre inférieur. Contracture du mollet. Tension musculaire variable à la mobilisation du coude et de l'épaule. Impression de résistance élastique. Hémihyperextensibilité. Réflexe rotulien plus vif à droite. Pas de signe de Babinski constaté. Pas de paralysie faciale. Hypoplasie des membres droits : raccourcissement de 3 cm 1/2 pour le membre supérieur, de 2 cm pour le membre inférieur, l'atrophie porte sur la totalité des 2 membres, mais est plus marquée aux extrémités.

Il existe des mouvements athétosiques des doigts de la main, mais pas au pied. La sensibilité semble normale, mais l'enfant est trop jeune pour pouvoir l'affirmer.

L'intelligence est normale, l'enfant a parlé normalement à 2 ans, à l'école maternelle, la maîtresse la dit intelligente. Elle écrit au miroir.

Pas de convulsions.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

E.E.G. : normal au repos. L'hyperpnée révèle des ondes lentes de 4 C/S amples à maximum temporo-occipital gauche.

°°

Observation N° 37

BIG... Geneviève née le 28/2/53.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Les parents et 3 frères sont bien portants.

GROSSESSE :

4ème grossesse, 1 mois avant l'accouchement la mère présente une paralysie faciale, en même temps que quatre autres personnes dans la localité où elle habite. Albuminurie légère, sans hypertension artérielle en fin de grossesse.

ACCOUCHEMENT :

A terme, spontané, facile, pas d'ocytocique, anesthésie légère au chloroforme au moment de l'expulsion, Poids à la naissance : 2.500 g. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS :

Sans aucun incident, au 15ème jour a repris son poids de naissance.

PREMIERS MOIS :

A 2 mois 1/2, la mère remarque que le membre supérieur gauche reste immobile, l'avant-bras est fléchi à 90°, le bras est collé au corps, l'avant-bras en pronation forcée, le poing fermé. Cette attitude est permanente. Rien n'a été remarqué au membre inférieur à ce moment.

A 6 mois, le membre inférieur gauche a une position anormale, en extension et en rotation externe.

A 14 mois, à l'occasion des premiers pas, la paralysie du membre inférieur se confirme.

Les mois suivants, l'enfant fait des progrès dans l'utilisation de son bras, l'attitude en flexion est intermittente, la marche est plus facile.

EXAMEN A 2 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique avec contracture des pronateurs et du mollet. Réflexes tendineux plus vifs à gauche et signe de Babinski gauche, paralysie faciale, la préhension est possible à gauche. Il n'y a jamais eu de convulsion. L'intelligence est normale (testée).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil est normal. La réaction de Bordet-Wassermann et la réaction de déviation du complément pour la toxoplasmose sont négatives.

L'E.E.G. montre un foyer de pointes rolandiques droit. La radiographie du crâne révèle des signes nets d'asymétrie : voûte plus épaisse à droite, suture médiane et apophyse crista galli déviées à droite. Surélévation de la petite aile du sphénoïde à droite.

L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation du ventricule droit dans son ensemble, y compris la corne temporale. Tout le système ventriculaire est déplacé en masse vers la droite. Le 3ème ventricule est un peu oblique en haut et à droite.

Artériographie : sur le cliché de profil, les territoires de la carotide interne et de la carotide externe droites sont injectés. La carotide externe est normale jusqu'à sa division. Les 2 cérébrales antérieures sont injectées. Les péricallieuses se projettent au même niveau. Ces artères paraissent normales. Par contre, les artères du groupe sylvien droit sont grêles, difficiles à individualiser. La communicante postérieure n'est pas opacifiée mais il existe à la base une volumineuse anastomose entre la carotide interne et le tronc basilaire (persistance d'une disposition embryonnaire, sur le cli-

ché de face, on note que la céphalote antérieure est étirée vers la droite et que le groupe oculaire est mal injecté.

°°.

Observation n° 35

THO... Ghislaine, 27/4/49.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas d'antécédent pathologique familial notable.

GROSSESSE : normale, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

A terme, normal, circulation du cordon, pas de cyanose, cri immédiat.

PREMIERS JOURS : sans incident.

PREMIERS MOIS :

Vers 1 mois, à 2 ou 3 reprises, brèves accès de cyanose avec révulsion des globes oculaires, durent quelques minutes.

Vers 5 ou 6 mois, le père remarque que l'enfant se sert surtout de sa main gauche.

A 11 mois, aux premiers pas, l'enfant traîne la jambe droite, est propre à 12 mois, parle à 18 mois.

EXAMEN le 3/4/53 à 4 ans :

Hémiplégie droite avec contracture du mollet et des pronateurs de l'avant-bras, hypoplasie surtout marquée au pied et à la main avec raccourcissement noté des membres, surréléctivité tendineuse et signe de Babinski à droite.

L'E.E.G. montre un rythme alpha plus ample à gauche et des ondes lentes polymorphes de 2 à 4 D/S temporo-temporales gauches.

EVOLUTION :

Le 3/5/54 - la contraction a régressé.

°°.

Observation n° 36

COS ... Françoise, née le 14/10/52

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Les parents et grands-parents n'ont présenté aucune maladie neurologique ou mentale.

GROSSESSE : 1ère grossesse à 27 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

A domicile, "accouchement pénible", sommet ; le forceps n'a pas été employé ; expulsion du méconium pendant le travail, cyanose et apnée très transitoires à la naissance.

PREMIERS JOURS

L'enfant refusait de boire les premiers jours.

PREMIERS MOIS :

Dès les premières semaines a présenté des crises convulsives avec attitude en opisthotonos durant quelques minutes et se reproduisant plusieurs fois par jour jusqu'à l'âge de 6 mois.

Dès les premières semaines également, la mère a remarqué une asymétrie entre les mouvements des membres droits et gauches. Le hochet était toujours saisi de la main gauche. L'enfant a marché à 17 mois et parlé à 18 mois.

EXAMEN le 14/4/54 à 18 mois :

Hémiplégie droite, le membre supérieur est en flexion pronation, il existe une contraction du mollet.

L'E.E.G. montre des pointes ondes en foyer pariétal gauche.

Le 2/3/55, à 2 ans 1/2 :

L'enfant marche assez bien, se sert mal de sa main, parle bien, semble intelligent, il est propre.

°°°

Observation N° 40

ZAR... Gérard, né le 3/6/43.

GROSSESSE : normale, 2ème enfant. Mère âgée de 27 ans.

ACCOUCHEMENT :

A terme, avec emploi de forceps, cri immédiat.

PREMIERS JOURS :

Semblent avoir été normaux.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, une crise convulsive avec perte de connaissance brève durant une minute. Cette crise n'a pas été précédée de fièvre. 8 jours après, à l'occasion d'une visite médicale systématique, un médecin note la

paralysie de la main droite. L'atteinte du membre inférieur droit n'est remarquée qu'à la marche à l'âge de 15 mois.

EXAMEN le 9/8/48 à 5 ans :

Hémiplégie droite sans paralysie faciale, retard intellectuel probable, mais difficile à évaluer.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie du crâne montre un épaississement considérable de la voûte à gauche, une surélévation du jugum et du plafond de l'orbite gauche également très importantes. Le bord supérieur du rocher gauche apparaît plus élevé que le droit.

Encéphalographie gazeuse : le ventricule gauche est dilaté surtout dans sa portion moyenne. Grosse attraction en haut et à gauche de la corne frontale. Le 3ème ventricule est oblique en haut et à gauche.

°°°

Observation N° 41

VAN... Edouard né le 17/4/47

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille, un frère plus jeune, bien portant.

GROSSESSE : première grossesse normale.

ACCOUCHEMENT :

Accouchement laborieux, présentation de la face, poids à la naissance : 4.500 g. A crié après quelques minutes.

PREMIERS JOURS :

Convulsions limitées au côté gauche, ayant commencé 4 heures après la naissance, durant 3 jours.

PREMIERS MOIS :

Avant le 7ème mois, à une date mal précisée, la mère remarqua l'immobilité et la raideur du membre supérieur gauche, le membre inférieur gauche est également inerte.

A 7 mois, l'enfant ne tenait pas assis. Nouvelles crises convulsives limitées aux membres gauches, avec révulsion des globes oculaires.

Depuis cette date les crises épileptiques se produisent avec fréquence, tantôt sous la forme de crises hémiplégiques, tantôt sous la forme de dissolutions

passagères de la conscience avec mouvements de déglutition. Elles sont rebelles au traitement.

EXAMEN le 17/6/50 à 3 ans 3 mois :

Hémiplégie gauche, sans contracture importante, maladresse importante de la main gauche, hypoplasie du membre gauche inférieur. Réflexes rotuliens polycinétiques des 2 côtés, Babinski bilatéral. Il n'y a pas de troubles moteurs à droite. L'enfant a marché à 22 mois. Il reste une atteinte psychique qui paraît assez profonde. Son développement adaptatif et linguistique se situe autour de 18 mois (Dr. KOUPERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Fond d'oeil : normal, réaction de Bordet-Wassermann négative.

Radiographie crânienne : asymétrie, apophyse crista galli déviée vers la droite, le jugum et le plafond de l'orbite sont surélevés à droite, la voûte est beaucoup plus épaisse à droite.

L'encéphalographie gazeuse montre une très grosse dilatation du ventricule droit surtout dans ses portions moyennes. Le 3ème ventricule et le septum sont situés légèrement à droite de la ligne médiane, le ventricule droit et le 3ème ventricule ont une morphologie normale.

Electroencéphalogramme, à gauche : ondes thêta de 4 C/S par courtes bouffées et en ondes isolées; à droite : ondes lentes peu amples surtout en arrière. Foyers d'ondes aiguës dans la région temporale postérieure.

°°°

Observation N° 42

BAZ... Gérard, né le 9/10/49.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie mentale ou neurologique dans la famille, 2 autres enfants bien portants.

GROSSESSE :

Oedèmes au 6ème mois, mais l'examen des urines n'a pas été fait et la tension artérielle n'aurait pas été prise.

ACCOUCHEMENT :

Aurait eu lieu au 11ème mois. Femme envoyée par son médecin à dilatation grande paume avec oedème de la lèvre antérieure du col, pour dilatation stationnaire depuis 8 heures. Liquide méconial, bruits du coeur fai-

blissent, pas de contraction utérine. 2 unité hypophyse + 1 spasmalgine, coramine et oxygène. A dilatation complète, tête engagée à la partie moyenne de l'excavation on décide de faire une application de forceps Tarnier. Pose des cuillères à ce moment, la tête remonte au dessus du D.S. On ne fait pas les forceps. 5 unités d'hypophyse, la tête descend. Accouchement naturel à terme, évacuation de liquide méconial OIDP -OP. 10 heures : naissance d'un garçon vivant pesant 4.330 g, criant après désobstruction, lobéline + 1 K thronbyl. 10 h 30 : délivrance naturelle complète pesant 800 g, cordon infiltré, placenta verdâtre.

PREMIERS JOURS :

Hypertonie, on fait une ponction lombaire qui retire un liquide non hémorragique. L'enfant rejette du liquide méconial pendant 2 jours.

Dès la naissance, l'infirmière a remarqué que l'enfant remuait peu bras et jambe droites.

Les 3 premiers jours, fait une crise convulsive par jour, avec révulsion des globes oculaires, cyanose, mâchonnement, membres raidis.

PREMIERS MOIS :

A 5 mois et à 9 mois, nouvelles crises toniques durant respectivement 8 et 12 heures. Assis à 6 mois, debout à 1 an, marche à 19 mois.

EXAMEN le 14/3/52 à 2 ans 1/2 :

Hémiplégie droite spasmodique, raccourcissement et atrophie importante surtout sur l'ensemble du membre inférieur et sur la main. Surréflexivité tendineuse et signe de Babinski à droite, strabisme non paralytique de l'oeil droit. Il n'y a pas eu de crise convulsive depuis l'âge de 9 mois. L'intelligence est intacte. L'enfant a parlé tôt.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

L'E.E.G. ne montre aucun signe de comitialité, mais des ondes lentes de 3 à 4 C/s symétriques.

La radiographie crânienne révèle une asymétrie des cavités. L'apophyse crista galli est déviée à gauche. Le jugum gauche est surélevé, la voûte est plus épaisse à gauche et le sinus frontal est plus développé de ce côté.

Observation N° 43

LER... Maryse, née le 21/3/51.

GROSSESSE :

La mère a présenté une hémorragie utérine au cours du 6ème mois après laquelle elle est restée alitée jusqu'à l'accouchement.

ACCOUCHEMENT :

A terme, sommet, forceps pour arrêt du travail, l'enfant a dû être réanimé à la naissance, son poids à la naissance était de 3.150 g.

PREMIERS JOURS :

Une crise de cyanose le premier, aucun autre incident néo-natal.

PREMIERS MOIS :

A 3 mois, la mère remarque qu'il ne remue pas le membre supérieur droit et que son poing droit reste fermé. A 6 mois, tient assis.

EXAMEN à 8 mois :

Hémiplégie droite, contracture discrète des pronateurs au membre supérieur, signe de la pronation à ressort. Le pouce reste constamment en adduction. Aux membres inférieurs, pas de différence notable du tonus musculaire, entre les 2 côtés. Les réflexes tendineux paraissent égaux. La main droite est plus petite que la gauche. La fontanelle est formée.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie crânienne est normale.

L'électroencéphalogramme montre de très nombreuses ondes lentes et pointes ondes sur tout l'hémisphère gauche à maximum rolandique.

°°

Observation N° 44

FLE... Monique, née le 2/5/47.

GROSSESSE :

Normale. Il s'agit d'un 2ème enfant, le premier âgé de 4 ans en 1947 est bien portant.

ACCOUCHEMENT :

Normal, spontané. Cri immédiat, Poids à la naissance : 3.750 g.

PREMIERS JOURS :

Dès le 8ème jour, la grand'mère remarque et signale

aux parents que le bras et la jambe gauches ne remuent pas. La paralysie se confirme par la suite. L'enfant marche à 18 mois, dès les premiers pas apparaît l'attitude en équinisme forcé du pied gauche.

EXAMEN le 17/9/52 à 5 ans :

Hémiplégie gauche avec importante contracture et atrophie marquée des 2 membres. L'avant-bras est fléchi sur le bras et la main est fléchie à angle droit et est en inclinaison cubitale. On ne peut redresser la main que partiellement. Par contre, la flexion palmaire de la main est très exagérée, la paume vient au contact de l'avant-bras. Les doigts sont flasques et peuvent être étendus à l'excès. Au membre inférieur, le pied est fixé en varus équin. Hyperextensibilité musculaire de la racine. Marche hésitante et difficile, strabisme non paralytique congénital de l'oeil gauche. Jamais de convulsion.

Psychiquement, l'enfant ne paraît pas en retard, compte tenu du milieu familial, très simple. L'intelligence semble normale ; elle parle couramment depuis l'âge de 2 ans et demi. Elle est propre jour et nuit. Il n'y a pas de signes propres aux encéphalopathies : fatigabilité, dispersion, anxiété. Tout au plus est-elle coléreuse (Dr. KOUPERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie crânienne : légère asymétrie, l'apophyse crista galli est un peu déviée à droite.

E.E.G. : rythme alpha net à gauche, à droite, pointes-ondes très amples, continues en foyer temporal droit

°°°

Observation N° 45

LEL... Ghislaine, née le 2/5/48.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Il n'y a pas de tare neurologique ou mentale parmi les ascendants. Ghislaine est la 3ème de 6 enfants. Le premier est mort à 3 mois d'une toxicose (?). Le 2ème, le 5ème et le 6ème (des filles) sont bien portants. La dernière est née après césarienne pour présentation de l'épaule.

Le 4ème enfant, Michel, est né par le siège. Il a crié après flagellation. Il présente des signes indiscutables d'atteinte cérébrale organique : hypotonie, importante, gros troubles de la statique, démarche oscillante, chute au moindre obstacle. Salivation im-

portante, strabisme interne, signe de Babinski bilatéral A 3 ans et 8 mois, son psychisme paraît dans les limites de la normale. A 5 ans, il va à l'école maternelle et n'est pas considéré en retard par sa maîtresse. Dysarthrie assez importante.

GROSSESSE :

3ème grossesse normale.

ACCOUCHEMENT :

Normal, spontané. Cri immédiat, poids à la naissance : 3.500 g.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, la mère constate que l'enfant ne se sert pas de sa main gauche qui est constamment en pronation.

A 15 mois, à la marche, elle constate une faiblesse du membre inférieur gauche.

A 3 ans, un mois après une coqueluche fait une crise convulsive avec coma prolongé. Un an après, pendant 8 jours, crise de perte de connaissance passagère avec chute en arrière.

EXAMEN en mars 1955 à 7 ans :

L'intelligence est normale, elle va à l'école, parle bien depuis l'âge de 2 ans 1/2, travaille bien en classe. Il n'y a pas eu de convulsion depuis l'âge de 4 ans. Il existe une héliplégie gauche sans paralysie faciale avec contracture permanente et invincible des pronateurs, et du triceps sural. La mobilisation du coude révèle une contracture variable à la fois des fléchisseurs et des extenseurs du bras. Hélihyperextensibilité musculaire. Hypotonie remarquable des doigts qui sont facilement portés en hyperextension. Il n'y a pas de mouvements anormaux spontanés au repos, mais au mouvement, apparaît une attitude anormale des doigts : les doigts ne peuvent être mis sur un même plan horizontal, alors que le deuxième et le troisième sont en hyperextension, le 4ème et le 5ème sont en flexion, et le pouce se cache en adduction sous la paume. La 1ère phalange est en hyperextension sur le métacarpe, le 2ème en hyperextension sur la 1ère, la 3ème est fléchie. Les mouvements de la main opposée font apparaître de petits mouvements athétosiques des doigts à gauche.

Hypoplasie diffuse, mais à maximum distal des 2 membres. Raccourcissement de 2 cm au membre supérieur et de 1 cm au membre inférieur. Il existe un signe de Babinski gauche. Les réflexes tendineux sont sensiblement symétriques.

La sensibilité est impossible à explorer car l'enfant refuse de répondre.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil et les radiographies crâniennes sont normales.

E.E.G. : tracé très altéré. Nombreuses pointes-ondes très amples, généralisées à maximum fronto-temporal, un peu plus amples à droite, ondes lentes de 2 à 3 c/s en foyer frontal droit.

°°°

Observation N° 46

LEF... Evelynne, née le 30/3/52.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune tare neurologique ou mentale . 2 autres enfants bien portants. Grand père paternel gaucher.

GROSSESSE : 3ème grossesse normale.

ACCOUCHEMENT :

Normal, à terme, spontané, cri immédiat, poids de naissance : 4.000 g.

PREMIERS JOURS : sans incident.

PREMIERS MOIS :

A 1 mois, la mère remarque que l'enfant ne se sert pas de sa main droite, elle est considérée comme gauchère.

A 16 mois, à la marche, la paralysie se confirme.

EXAMEN à 16 mois, puis à 21 mois :

Hémiplégie droite spasmodique, pas de convulsion. Psychisme apparemment normal.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie crânienne montre que la voûte est beaucoup plus épaisse à gauche, la suture médiane est nettement déviée à gauche.

E.E.G. à 21 mois, rythme de base plus ample à gauche.

°°°

Observation N° 47

ROC... Patrick, né le 28/4/1951.

Premier examen à 2 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas d'antécédent pathologique familial.

GROSSESSE : normale.

ACCOUCHEMENT (à l'hôpital) :

A terme. Perte des eaux 48 heures avant l'expulsion. Liquide méconial. Bruits du cœur très faibles avant l'accouchement, qui se fait par le siège, spontanément.

Apnée à la naissance, cri au bout de 5 minutes de soins. L'enfant est mis sous oxygène pendant quelques heures. P.N. : 4.280 g.

PREMIERS JOURS :

Dès le premier jour, crises convulsives du membre supérieur et membre inférieur gauches, qui se répètent pendant 8 jours.

PREMIERS MOIS :

A 2 mois surviennent de nouvelles crises convulsives du membre supérieur gauche.

A 6 mois, la mère note la maladresse et la raideur du membre supérieur gauche, qui gênent l'habillement.

Les crises convulsives persistent, tantôt Bravais-jacksoniennes gauches, tantôt généralisées avec perte de connaissance.

L'enfant a marché peu après un an, c'est alors qu'on a remarqué la paralysie du membre inférieur gauche.

EXAMEN le 23/I/53, à 21 mois :

Hémiplégie gauche avec contracture en flexion du membre supérieur et contracture de la loge postérieure de la jambe. Les réflexes tendineux sont exagérés. Il existe un signe de Babinski. Paralysie faciale centrale gauche. La marche est peu gênée, la préhension est très maladroite.

L'enfant ne semble pas présenter de déficit intellectuel notable (Dr. C. KOUPERNIK).

La radiographie crânienne montre une diminution de volume de l'hémicrâne droit.

L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation de l'ensemble du ventricule latéral droit.

L'électroencéphalogramme révèle des pointes et quelques ondes lentes en foyer pariétal droit, diffusant à tout l'hémisphère droit, ainsi que de courtes bouffées de pointes-ondes généralisées.

Le 19/11/1954 :

Persistance des crises convulsives gauches. Il existe une atrophie et un raccourcissement du membre inférieur gauche.

Gros progrès intellectuels, mais dysarthrie. Troubles du comportement scolaire.

Un nouvel électroencéphalogramme montre des signes analogues au premier.

Le 4/3/1955 :

Les crises convulsives continuent malgré le traitement.

Le langage se développe.

L'hémiplégie n'a subi ni amélioration, ni aggravation.

°°

Observation N° 48

VOL... née le 26/10/46

GROSSESSE :

1er enfant à 21 ans, grossesse normale. 2 autres enfants bien portants.

ACCOUCHEMENT :

A domicile. 15 jours d'avance, semble avoir été très rapide, 4 heures de travail, sommet, cri immédiat, pas de cyanose, poids de naissance : 2.500 g.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Rien n'a été remarqué avant la marche à 20 mois. A ce moment, on note qu'il existe une claudication du membre inférieur gauche et qu'au moment de la marche, l'avant-bras se met en flexion sur le bras.

EXAMEN le 13/I/55 à 13 ans 1/2 :

Hémiplégie gauche avec contracture légère des pronateurs, plus nette du mollet. Diminution de la force musculaire prédominant sur les extenseurs de la main et des doigts ainsi que sur les supinateurs. Tension musculaire variable du biceps et du triceps à la mobilisation passive du coude. Hémihyperextensibilité musculaire gauche. Laxité anormale des doigts. Surréflexivité tendineuse et signe de Babinski gauche. Légère hémiatrophie faciale et hémistrophie des deux membres à maximum distal, raccourcissement de 2 cm aux deux membres.

Les mouvements de la main sont maladroits. Il existe une attitude anormale à l'occasion des mouvements : écartement exagéré des doigts et hyperextension des premières phalanges.

Pas de trouble de la sensibilité superficielle ou profonde. A un premier examen, il semble exister une astéréognosie qui est essentiellement une asymbolie, puis à un 2ème examen, une demi heure plus tard, tous les objets passés dans un ordre différent sont reconnus sans hésitation.

Les paires craniennes sont normales, pas d'hémianopsie.

L'intelligence de l'enfant est normale et la scolarité bonne. L'enfant a parlé tôt, avant deux ans.

Les radiographies craniennes et l'E.E.G. sont normaux.

o°o

Observation N° 49

LAB... Guy, né le 27/7/1949.

Premier examen à 3 ans 1/2

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent pathologique parmi les ascendants et les collatéraux.

GROSSESSE :

5ème grossesse à 45 ans. Prise au début pour un fibrome. La mère n'a pas suivi de radiothérapie, mais pendant trois mois des séries d'injections de nature indéterminée. D'après la mère, le fœtus remuait peu pendant la grossesse.

ACCOUCHEMENT :

A terme, par le sommet. A eu lieu à domicile. La mère a été anesthésiée, on a dû employer le forceps. Etat de mort apparente à la naissance, cris au bout de quelques minutes. P.N. : 3.250 g.

PREMIERS JOURS :

Semblent avoir été normaux. N'avait pas de troubles de la déglutition, ni de crises de cyanose, ni d'apnée. Pas de somnolence, pas de fièvre.

La prise de poids s'est effectuée normalement.

PREMIERS MOIS :

Le développement moteur et psychique de l'enfant a été strictement normal.

A 3 mois on s'aperçoit de l'immobilité du membre supérieur droit, qui reste fixé en flexion pronation. Cette contracture rendait l'habillage difficile.

EXAMEN le 10/12/1954, à 5 ans.:

Hémiplégie droite spasmodique avec sur-réflexivité tendineuse droite et signe de Babinski droit, parésie faciale droite discrète. Le déficit musculaire est à peu près complètement localisé aux extenseurs du poignet et des doigts, et surtout aux extenseurs et abducteurs du pouce. Force musculaire du membre inférieur sensiblement normale. Hemi-hyperextensibilité droite. Il existe un très gros raccourcissement au membre supérieur (3 cm) avec hypoplasie de la main. Au membre inférieur, atrophie du pied. Hemi-atrophie faciale droite.

La marche est gênée par un équinisme assez marqué, la préhension est rendue difficile par le déficit musculaire et la pronation.

Lors des mouvements, on note une déformation en S des doigts : hyperextension de la 2ème phalange et flexion de la 3ème phalange.

Il n'y a apparemment pas de troubles sensitifs, ni de troubles du champ visuel.

L'enfant a fait une crise convulsive le 15 janvier 1954, à 3 ans.

Intellectuellement, il paraît normal, travaille bien à l'école, parle correctement. Dans l'ensemble, en un an, il y a eu une amélioration importante au point de vue fonctionnel.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Electroencéphalogramme : cinq tracés faits en un an et demi montraient des anomalies à peu près identiques malgré le traitement : foyer actif de pointe-onde temporal postérieur gauche.

Radiographies craniennes : normales.

°°°

Observation n° 50

BIE... Jean-Pierre, né le 7/11/53.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent pathologique notable. Un frère bien portant.

GROSSESSE :

2ème grossesse, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, par le sommet, spontané, normal en tous points.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Au 4ème mois, la mère remarque que l'enfant ne se sert pas de son bras gauche. L'avant-bras est en général fléchi et en pronation, le poing fermé. A ce moment, on ne note aucun trouble au niveau du membre inférieur. L'enfant s'assied à 10 mois, se met debout à un an, et à ce moment fléchit sur son membre inférieur gauche.

EXAMEN le 10/12/54, à 14 mois :

Le membre supérieur est en position anormale : flexion et pronation de l'avant-bras. Pas d'attitude anormale du membre inférieur au repos. La motilité spontanée n'est pas abolie au membre supérieur, ni au membre inférieur. Cependant les mouvements sont moins amples que du côté opposé.

Il existe une contracture des pronateurs avec signe de la pronation à ressort mais pas de contracture au membre inférieur. Hémihyperextensibilité du membre gauche. L'enfant mis debout, le pied gauche a tendance à reposer sur son bord interne et cède brusquement ; les réflexes tendineux sont plus vifs au membre supérieur et au membre inférieur gauches, l'excitation plantaire donne une flexion des orteils à droite et un éventail à gauche.

L'enfant n'ignore pas sa main gauche. Il joue avec elle, de même il joue avec son pied gauche. Lorsqu'on entrave le côté droit, la main gauche fait des efforts vers l'objet présenté.

Le psychisme paraît normal. Périmètre cranien : 44 cm.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Fond d'oeil normal.

E.E.G. : pointes ondes isolées très amples et ondes lentes de deux à trois C/s en foyer rolando-temporal droit.

Encéphalographie gazeuse : grosse dilatation du ventricule droit, surtout dans ses portions moyennes et postérieures. Diamètre de l'hémicrâne droit apparaît diminué sur un cliché fronto-sous-occipital.

Artériographie : carotide interne gauche : injection normale. Carotide intérieure droite ; la cérébrale antérieure est refoulée en avant et en haut, attirée à droite, le groupe sylvien est beaucoup plus grêle et moins riche qu'à gauche.

Observation N° 51

VAT... Alain, né le 19/2/48.

ANTECEDENTS FAMILIAUX : rien à signaler.

GROSSESSE : normale, 1er enfant.

ACCOUCHEMENT :

Spontané, par le sommet. cri immédiat, pas de cyano-se. Le seul point anormal paraît avoir été un accouchement rapide aux dires de la mère : douleurs pendant deux heures. Poids à la naissance : 4 kg. La sage-femme aurait signalé que l'enfant avait une grosse tête.

PREMIERS JOURS :

Pendant la première semaine, petites clonies du bras droit.

PREMIERS MOIS :

Dès les premières semaines, la mère a remarqué l'immobilité de la main droite, vers le 4ème mois, absence de préhension à droite. A la marche, à 16 mois : marche sur la pointe du pied droit.

EXAMEN à 6 ans 1/2 :

Enfant d'une intelligence normale et dans les premiers en classe. Il a parlé à 2 ans. Jamais de convulsions.

Hémiplégie droite sans paralysie faciale. Déficit musculaire des membres à nette prédominance distale. Contracture des pronateurs et des muscles du mollet. Hyperreflexivité tendineuse et signe de Babinski à droite.

Raccourcissement de 2 cm pour le membre supérieur et 1 cm pour le membre inférieur, atrophie diffuse des deux membres prédominant au pied et à la main, légère hémiatrophie faciale.

Mouvements athétosiques des doigts de la main droite existant au repos. Pas de troubles sensitifs, pas d'astéréognosie. Paires crâniennes normales, pas de trouble du champ visuel. Les membres droits sont souvent plus froids.

Radio du crâne et E.E.G. : normaux.

o°o

Observation n° 52

BIG... Bernadette. Née le 30/I/53.

GROSSESSE : seule grossesse à 40 ans.

On a trouvé quelques jours avant l'accouchement un peu d'albumine dans les urines, mais il ne semble

pas que la tension artérielle ait été élevée.

ACCOUCHEMENT :

A terme. Grande extraction par le siège, cri après désobstruction. Poids à la naissance : 2.850 g.

PREMIERS JOURS :

Quelques mouvements convulsifs dans les deux premiers jours. L'enfant est sorti de la maternité au 14ème jour, bien portant, pesant 2.970 g. (compte rendu de la Maternité).

PREMIERS MOIS :

La mère note vers l'âge de 5 mois que le poing gauche reste toujours fermé, le bras fléchi, et que l'enfant ne se sert pas de sa main. A 2 mois, l'enfant a présenté à 3 reprises en une journée de petits mouvements convulsifs des deux bras.

La nuit, la mère aurait remarqué que les doigts de la main droite semblaient anormalement écartés.

L'enfant marche seul à 2 ans, c'est alors qu'apparaît la paralysie du membre inférieur gauche.

EXAMEN le 19/7/54 à 18 mois :

Hémiplégie gauche. Le membre supérieur est en légère flexion, le poing est en général fermé. Signe de la "pronation à ressort". Par moments spontanément la main s'ouvre, les doigts serrés les uns contre les autres en extension, le pouce fixé contre la paume en adduction.

La préhension est possible mais l'enfant ne peut utiliser la pince pouce-index, l'enfant prend spontanément de la main gauche et n'a besoin que d'une incitation minime pour se servir de cette main. Au moment de saisir l'objet, il est remarquable que les doigts s'écartent de façon anormale. Cette attitude en éventail avec incurvation des doigts vers le haut existe également pendant le sommeil.

Le membre inférieur est également en légère flexion et le pied en équinisme. Contracture du mollet. Les orteils du côté gauche sont fréquemment écartés et le gros orteil est le plus souvent en extension.

Il existe une hémihyperextensibilité très nette même au niveau du mollet et le dos du pied gauche peut être amené au contract de la face intérieure du tibia ce qui est impossible à droite. L'amplitude de l'extension passive des doigts est plus grande à gauche qu'à droite.

Parésie faciale gauche.

La main gauche est indiscutablement plus petite que la droite.

Le psychisme paraît normal, l'enfant est vif, s'intéresse à tout, commence à parler.

L' E.E.G est normal.

Revu à l'âge de 2 ans :

L'enfant marche en boitant, démarche un peu spasmodique et digitigrade. Il n'y a pas eu de nouvelles crises convulsives. La radiographie crânienne et un nouvel E.E.G. sont normaux.

°°°

Observation N° 53

VIA... Joël, né le 6/11/52.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Malformation rénale chez la mère (?). Une soeur née à 6 mois 1/2, morte 48 h après la naissance, un frère né à 7 mois 1/2 bien portant, un deuxième frère né à terme bien portant, pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille.

GROSSESSE : 3ème grossesse à 24 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

Prématuré à 7 mois, par ailleurs normal. Cri immédiat, pas de cyanose. Poids à la naissance : 1.850 g.

PREMIERS JOURS :

A été mis en couveuse pendant 47 jours. A la sortie de la couveuse, pesait 3.200 g.

PREMIERS MOIS :

La paralysie du membre supérieur gauche est découverte à 4 mois, celle du membre inférieur à 9 mois. A l'âge de 9 mois apparaissent des crises convulsives localisées au membre supérieur gauche avec rotation des yeux à droite, plusieurs crises par jour, Parfois tout se résume à une révulsion oculaire avec brève perte de connaissance.

EXAMEN le 10 février 1955 à 28 mois :

L'enfant présente un très gros retard moteur, ne tient pas debout. En outre, très gros retard psychique. Ne parle pas, ne reconnaît pas ses parents, faciès inexpressif. Au cours de l'examen surviennent plusieurs petites crises convulsives.

Il existe une hémiplégie gauche avec contracture

des pronateurs et légère contracture du biceps au membre inférieur, contracture modérée des muscles du mollet. Main gauche légèrement plus petite que la droite, pas de paralysie faciale. Hyperextension des doigts de la main gauche au cours des mouvements ; la préhension est possible à gauche, mais l'enfant passe immédiatement l'objet dans sa main droite. Il existe des troubles vasomoteurs au niveau de la main et du pied. On ne trouve pas d'asymétrie des réflexes tendineux ou cutanés. Strabisme intermittent de l'oeil droit.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Les radiographies craniennes sont normales. L'E.E.G. montre de très nombreuses pointes et pointes-ondes très amples, continues, bilatérales véritables états de mal électrique..

°°

Observation N° 54

BER... Daniel, né le 25/5/1951.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune maladie neurologique ou mentale dans la famille, un frère bien portant.

GROSSESSE :

2ème grossesse à 22 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, par le sommet, aurait été précédé pendant quelques jours d'un épisode fébrile qu'on aurait qualifié de pyélonéphrite et qui a motivé un traitement par la pénicilline et la streptomycine. Le travail paraît avoir été long et le forceps a été employé. L'enfant est né cyanosé et a été mis sous oxygène.

PREMIERS JOURS :

L'enfant est resté pendant 2 jours sous l'oxygène, mais il semble qu'il n'y ait eu aucun signe neurologique anormal. L'alimentation a été facile. Il existait un très gros hématome frontal droit.

PREMIERS MOIS :

Vers l'âge de 5 mois, l'enfant ne se servait pas de sa main gauche pour saisir un objet, il se retournait sur lui-même, pour prendre le jouet de la main droite, le membre supérieur gauche était enraidie à l'extension, le poing fermé, la mère éprouvait de grandes difficultés

pour mettre sa brassière et devait toujours commencer par le côté gauche. A ce moment, rien n'a été noté au niveau du membre inférieur, bien que l'attention des parents ait été particulièrement fixée sur ce point et l'enfant conduit à une consultation d'orthopédie. On y fait le diagnostic de paralysie obstétricale du membre supérieur.

L'atteinte du membre inférieur n'a été notée qu'au début de la marche à 22 mois, l'enfant traînait la jambe, boitait et avait une démarche digitigrade.

EXAMEN le 27/5/1953 à 2 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique. La radiographie crânienne montre une nette inclinaison de l'apophyse cristalline à droite et une déviation de la suture médiane vers la droite.

E.E.G. : pointe onde très ample en foyer occipito-pariétal postérieur droit diffusant dans la région symétrique de l'hémisphère gauche.

Le 16/7/54 :

L'enfant fait une crise convulsive unique qui est généralisée avec perte de connaissance prolongée. Il avait suivi irrégulièrement un traitement anti-épileptique.

EXAMEN le 5/12/54 à 3 ans 1/2 :

La force musculaire est nettement diminuée à la main et au pied gauches. Il existe une contracture des pronateurs et une hypertonie modérée du mollet. La mobilisation passive du coude et de l'épaule donne une sensation de résistance élastique tant à la flexion qu'à l'extension, résistance variable, cédant par à coups, s'exagérant au cours des efforts fournis par la main opposée. Hémihyperextensibilité gauche. Laxité considérable des doigts surtout à l'extension dorsale forcée.

Attitude athétosique de la main : aux mouvements, les doigts prennent des attitudes très anormales : hyperextension, écartement exagéré des doigts. Brusquerie et asynergie des mouvements. La main est habituellement ouverte, mais se ferme au cours de tout acte volontaire du côté opposé. Cette fermeture du poing est facile à vaincre.

Réflexes : les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche qu'à droite. Il existe un signe de Babinski à gauche.

Il existe une hypoplasie diffuse des deux membres gauches plus marquée à la main et au pied, les muscles et les os de l'épaule participent à la diminution rela-

tive de volume, en particulier l'omoplate gauche est nettement plus petite que la droite, le périmètre crânien est de 47 cm.

La sensibilité ne paraît pas touchée à un examen rapide. Il existe des troubles vaso-moteurs, le bras gauche est tantôt plus chaud, tantôt plus froid que le bras droit. Les paires crâniennes sont normales.

L'intelligence ne paraît pas touchée. L'enfant a parlé avec retard. A 3 ans et demi, il fait des phrases correctes, mais il est dysarthrique et est en cours de rééducation pour la parole. Il n'y a pas eu de crises convulsives depuis le mois de juillet 1954.

°°°

Observation N° 55

PAL... Janine, née le 17/11/45

GROSSESSE :

5ème enfant à 41 ans, grossesse normale. 4 autres enfants bien portants.

ACCOUCHEMENT :

(A domicile), à terme, spontané, par le sommet; normal en tous points. Pas d'injection médicamenteuse, pas d'anesthésie. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Rien n'a été remarqué avant l'âge de 2 ans. Coqueluche vers un an et demi non compliquée. L'enfant a commencé à marcher à 2 ans et la paralysie n'a été remarquée par les parents qu'à cette époque. Impotence de la main droite et attitude anormale du membre supérieur droit en flexion, pendant la marche et claudication de la jambe droite. La main droite paraissait plus petite.

EXAMEN le 30/5/51 à 5 ans et demi :

On note une hémiplégie droite spasmodique avec athétose. L'évolution de 1951 à 1955 se fait dans le sens d'une amélioration : la contracture du mollet diminue et l'emploi de la main est plus facile.

EXAMEN le 5/1/55 à 9 ans :

La diminution de la force musculaire prédomine aux extrémités des membres, il n'y a pas de paralysie faciale. Contracture des pronateurs et des muscles du mollet, hypertonie de type extra-pyramidal au membre supérieur mise en évidence par la mobilisation du coude et de

l'épaule. Hémihyperextensibilité nette.

Attitude athétosique de la main au cours des mouvements avec en particulier une hyperextension très remarquable de la 2ème phalange sur la 1ère phalange des trois doigts du milieu. Les réflexes tendineux du membre supérieur sont plus vifs à droite, le rotulien droit est pendulaire, signe de Babinski droit.

Hémiatrophie faciale droite, hypoplasie des deux membres droits avec raccourcissement de 2 cm 1/2 au membre supérieur et d'un cm au membre inférieur. Les muscles de l'épaule sont plus grêles à droite ainsi que la clavicule et l'omoplate, au membre inférieur, l'atrophie prédomine à la cuisse et est inexistante au pied.

Sensibilité : superficielle et profonde normale, les troubles de la stéréognosie sont bien difficiles à affirmer étant donné l'importance des troubles moteurs.

Il existe un strabisme divergent de l'oeil droit et apparemment une hémianopsie latérale homonyme droite.

Jamais de convulsion. L'enfant a parlé plus tard que ses frères et soeurs et présente une légère dysarthrie. L'intelligence est normale. L'enfant travaille bien en classe, il est 17ème sur 32 dans une classe de son âge.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie crânienne : le 5/I/55 : épaississement important de la voûte à gauche, avec aspect lisse de la table interne, suture médiane et pressoire d'Hérophile dévié à gauche, gros sinus frontal gauche, élévation du plancher de l'orbite gauche.

E.E.G. : Ondes lentes de 4 à 5 c/s généralisées, moins amples à gauche.

o°o

Observation N° 56

GAU... Alain, né le 20/6/1946.

GROSSESSE : Première grossesse à 33 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

3 jours avant l'accouchement, a fait des crises d'éclampsie, fait une nouvelle crise d'éclampsie à son entrée à l'hôpital ; la tension artérielle est à 17/10, l'albuminurie à 7 g. Accouchement au terme de 8 mois qui s'est passé normalement après qu'un traitement d'urgence eût fait céder la crise convulsive. Durée du

travail : 13 h 30. L'enfant est né en état d'asphyxie blanche et a été réanimé pendant 20 minutes environ. Poids de naissance : 2.000 g. Placenta paraissant normal, pesant 470 g.

PREMIERS JOURS :

Aucun incident néonatal, l'enfant est sorti en bon état au 10ème jour (renseignements fournis par la maternité).

PREMIERS MOIS :

La mère remarque vers l'âge de 5 mois que l'enfant ne se servait jamais de sa main droite, le poing restait fermé en permanence. A la marche : 27 mois, l'enfant marche sur la pointe du pied droit avec difficultés et tombe souvent du côté droit.

EXAMEN le 11/1/1950 : à 3 ans et demi :

Hémiplégie spasmodique droite avec un minimum de contractures au membre supérieur, une atrophie importante des membres paralysés, pas de convulsions et pas d'atteinte psychique.

Le 14/10/1954 : âgé de 8 ans.

Le déficit de la force musculaire prédomine à l'extrémité du membre supérieur et au membre inférieur sur le psoas, les fléchisseurs de la jambe et surtout les extenseurs du pied et les péroniers latéraux. Le membre supérieur est indemne de toute contracture. Il existe par contre une contracture du mollet qui conditionne la marche sur la pointe du pied, la flexion dorsale du pied peut être poussée moins loin à droite qu'à gauche. Il existe des mouvements athétosiques très nets au membre supérieur prédominant aux doigts et à la main mais s'étendant également à l'avant-bras et à l'épaule. Mouvements athétosiques moins amples des orteils et du pied droits, ces mouvements rendent la préhension très difficile. Il existe une légère paralysie faciale qui n'est manifeste qu'à la mimique.

Hypoplasie des membres droits : le membre supérieur est raccourci de 1 cm 1/2 (distance acromion-styloïde radiale), la circonférence du bras est diminuée de 1 cm et de l'avant-bras de 2 cm par rapport au côté gauche. Au membre inférieur : raccourcissement de 1 cm (épine iliaque antéro-supérieure - malléole externe), diminution de circonférence de 2 cm à la cuisse et à la jambe.

Les réflexes tendineux sont difficiles à apprécier au membre supérieur en raison des mouvements anormaux. Au membre inférieur, le réflexe rotulien est nettement plus vif à droite.

Sensibilité : la sensibilité superficielle et profonde est normale. Il n'y a pas d'élargissement des cercles de Weber. Astéréognosie : l'enfant ne reconnaît ni la forme ni la qualité de l'objet et ne peut le nommer.

EXAMEN le 10/2/55 : 8 ans 1/2 :

Il n'y a pas de modification sensible. On confirme l'intégrité de l'intelligence. Les paires craniennes sont normales, il n'y a pas de troubles du champ visuel. Les mouvements anormaux sont toujours aussi importants, il est remarquable que lorsqu'on commande à l'enfant d'écartter au maximum ses doigts, ceux-ci se referment, de même lorsqu'on lui demande d'élever son épaule, l'effort qu'il fait entraîne un mouvement forcé de pronation de l'avant-bras, d'abduction du bras et d'abaissement de l'épaule.

o°o

Observation N° 57

VAL... Claude, née le 16/3/52.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Parents bien portants, aucune maladie neurologique ou mentale dans la famille.

GROSSESSE :

1ère grossesse à 27 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

Prématuré au terme théorique de 8 mois, accouchement gémellaire bivitellin. 1er jumeau, extrait par forceps Demelin, pour non-progression de la présentation, pas de souffrance foetale, pas de réanimation, poids à la naissance : 1.750 g.

Le 2ème jumeau est bien portant.

PREMIERS JOURS :

Pas d'incident néo-natal, l'enfant reste trois mois à la maternité et son développement y est normal (renseignements fournis par la Maternité).

PREMIERS MOIS :

Aucun incident n'est à signaler entre le 1er jour et le 11ème mois. A 11 mois, l'enfant était alors en pouponnière, on remarque une gêne motrice du membre supérieur gauche. A 18 mois, à la marche, l'enfant traîne le membre inférieur gauche et se sert moins bien de sa main gauche ; en outre, le bras est toujours froid.

EXAMEN le 20/10/54 : 2 ans 1/2 :

Hémiplégie gauche avec contracture des pronateurs et du mollet. Préhension : pour saisir un objet de la main gauche, celle-ci s'ouvre d'une façon exagérée, les doigts sont anormalement écartés et en hyperextension, avant de se refermer sur l'objet, ils marquent un temps d'arrêt; pour lâcher l'objet, l'ouverture de la main est retardée et se fait avec effort.

Les réflexes tendineux sont sensiblement symétriques, il existe quelques petits mouvements anormaux de type athétosique au niveau des orteils mais non des doigts. La main gauche est plus petite que la droite.

Le psychisme de l'enfant semble normal, il a parlé à 2 ans.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie du crâne est normale. L'E.E.G. montre un foyer de pointes et de pointes-ondes temporal antérieur droit .

°°°

Observation N° 58

FON... Patrick, né le 10/11/51.

GROSSESSE : normale, 1er enfant.

ACCOUCHEMENT :

Prématuré, par le siège, poids à la naissance 1.750 g
Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS : développement néo-natal normal.

PREMIERS MOIS :

Vers 2 ou 3 mois, la mère remarque que l'enfant ne se sert pas de son membre supérieur gauche.

EXAMEN à 19 mois le 12/6/53 :

Hémiplégie gauche, le membre supérieur est fléchi, l'avant-bras est en pronation, les doigts sont hypotoniques ; au membre inférieur, il existe une hypertonie du mollet. L'enfant ne marche pas encore seul. Pas de convulsion, le développement psychique paraît normal à un examen rapide.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie du crâne normale. E.E.G. : tracé moins ample à droite.

°°°

Observation N° 59

PAV... Jacques.

GROSSESSE :

Gémellaire ; albuminurie à partir du 7ème mois.

ACCOUCHEMENT :

a) 1er enfant : forceps pour inertie utérine malgré ocytociques, liquide méconial, circulaire très serrée du cordon, mort.

b) 2ème enfant, grande extraction par le siège.
Cri immédiat, poids : 2.360 g.

PREMIERS JOURS :

Somnolent, cri faible, mais alimentation normale et progression rapide de la courbe de poids.

Dès les premiers jours, le membre supérieur droit est en flexion, le poing fermé.

Marche à 2 ans, le pied droit est en équinisme.

EXAMEN le 17/8/51, à 2 ans 1/2 :

Hémiplégie droite spasmodique avec grosse impotence de la main et importants troubles de la marche, paralysie faciale, pas de convulsion. Retard psychique certain, mais pas d'examen psychologique précis.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil et la radiographie cranienne sont normaux, ainsi que l'électroencéphalogramme. L'encéphalographie gazeuse montre un ventricule gauche dilaté dans son ensemble, non déplacé latéralement. Le 3ème ventricule et le ventricule droit semblent un peu gros.

°°°

Observation N° 60

GUE... Evelyne, née le 20/11/49.

GROSSESSE et ACCOUCHEMENT ont été normaux.

L'enfant a crié immédiatement et pesait 2.800 g.

PREMIERS MOIS :

Dès les premiers mois, l'enfant ne prenait son hochet que de la main droite, jambe gauche était toujours croisée sur la droite ; mise debout, son pied reposait par le bord externe.

A 16 mois, un médecin orthopédiste porta le diagnostic d'hémiplégie cérébrale infantile. L'enfant a marché à 16 mois.

EXAMEN le 30/12/53, à 4 ans :

Enfant très éveillée, d'intelligence manifestement normale. Jamais de convulsion. Hémiplégie gauche spasmodique typique, avec contracture des pronateurs et du tendon d'Achille, déficit musculaire de la main, surrèflectivité tendineuse et signe de Babinski à gauche.

o°o

Observation N° 61

DEB... Michel, né le 15/6/1937

Premier examen à 15 ans.

GROSSESSE : normale.

ACCOUCHEMENT :

Semble avoir été long. La naissance a été spontanée par le sommet. Cyanose pendant quelques heures. Cri après bain et flagellation.

PREMIERS JOURS :

Somnolence, cri faible. Ne tète pas, doit être nourri au compte-gouttes. Cet état inquiétant dure quelques jours. Puis l'enfant se développe normalement.

PREMIERS MOIS :

Assis à 7 mois, marche seul à 14 mois. Les troubles moteurs, tant au membre supérieur qu'au membre inférieur n'ont été remarqués qu'au moment de la marche, à l'âge de 14 mois.

EXAMEN le 12/1/1952, à 15 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique avec réflexes tendineux gauches exagérés et signe de Babinski gauche.

Le déficit moteur, ainsi que la contracture sont modérés, à prédominance distale. Il existe une parésie faciale centrale.

La marche exagère la contracture du membre inférieur. Hémiatrophie des membres gauches, surtout nette au niveau de la main.

La sensibilité superficielle et profonde semble normale, le champ visuel est normal. Tour de tête : 51 cm.

Cet enfant a parlé très tard et toujours fort mal. Le déficit intellectuel est profond.

Le test de Terman confirme l'impression clinique : âge mental 8 ans 1/2, quotient intellectuel à 62.

En avril 1951, à 14 ans, surviennent les premières crises convulsives avec aura giratoire, parfois impres-

sion d'engourdissement des doigts, puis convulsions Bravais-Jacksoniennes gauches, sans perte de connaissance. Les convulsions se succèdent à intervalle régulier depuis un an.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Electroencéphalogramme le 5/11/1951 : tracé très altéré de façon diffuse : ondes lentes polymorphes de 3 à 4 c/s bilatérales à maximum postérieur. Rythmes rapides, généralisés, abondants.

Le 19/1/1952 : même aspect.

Le fond d'oeil est normal : pas de paralysie oculomotrice, mais strabisme interne de l'oeil gauche.

La radiographie montre une grosse asymétrie osseuse : crista galli déviée à droite, sinus frontal plus développé à droite, voûte plus épaisse à droite.

Encéphalographie gazeuse : dilatation du ventricule droit, surtout dans sa partie frontale : attraction vers la droite de tout le système ventriculaire.

Le 23/1/1952, on tente une intervention chirurgicale : section sous-corticale.

Cette intervention, qui n'a pas modifié l'état de l'enfant, a eu l'intérêt de montrer l'aspect du cerveau après un volet frontal droit et ouverture de la dure-mère normale : tout le lobe frontal apparaît blanc, dur avec des circonvolutions très minces.

°°°

Observation N° 62

GUY... Solange, née le 28/1/1947.

Premier examen à 6 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent familial notable.

GROSSESSE :

Première grossesse à 32 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, Application du forceps Tarnier pour non-progression du fœtus 2 heures après dilatation complète et fatigue maternelle. Délivrance artificielle : épisiotomie, position OIGA-OP. P.N. : 3.620 g. Cyanose, réanimation nécessaire à la naissance.

PREMIERS JOURS :

Ne tétait pas, nourriture au compte-gouttes. Vomissements. Crises convulsives entre le deuxième et le

cinquième jour : hémorragie méningée vérifiée par la ponction lombaire.

PREMIERS MOIS :

Au troisième mois, on note que le membre supérieur droit reste immobile, le poing toujours fermé. La paralysie du membre inférieur a été constatée à la marche, vers l'âge de 2 ans. L'enfant a parlé à 3 ans.

EXAMEN en janvier 1955, à 8 ans :

Hémiplégie droite. La force musculaire est diminuée au membre supérieur de façon assez globale. Les extenseurs du poignet et des doigts et les supinateurs sont les plus touchés.

Au membre inférieur : paralysie des extenseurs et des rotateurs du pied.

Paralysie faciale droite.

Contracture des pronateurs de l'avant-bras avec signe de la pronation à ressort. A la marche le membre supérieur se met en flexion. Contracture du triceps sural et position du pied en varus équin. La mobilisation passive du coude est freinée par une résistance élastique facile à vaincre et variable.

Hémi-hyperextensibilité des membres à droite, laxité considérable des doigts, hyperextension forcée considérable.

Lorsque l'enfant met la main en avant, paume en bas, on aperçoit à la fois la chute de la main, la supination, l'inclinaison cubitale et une hyperextension des doigts plus marquée sur les doigts du milieu. La préhension est gênée par ces déformations : signe du surplomb.

Les réflexes tendineux sont exagérés à droite ; signe de Babinski.

Très importante hémiatrophie droite touchant à la fois le membre supérieur d'une façon diffuse et le membre inférieur. L'hypoplasie prédomine à la main et au pied. Troubles vaso-moteurs : les membres droits sont toujours plus froids.

La sensibilité superficielle et profonde est normale. Il existe une astéréognosie.

Il existe une hémianopsie latérale homogène droite indiscutable, vérifiée par campimètre. Ce trouble du champ visuel est sans doute responsable d'une déviation de la tête et des globes oculaires vers la droite. Il s'agit là très probablement d'un mécanisme compensateur de l'hémianopsie. L'enfant amène devant elle le

champ gauche, seul utilisable. Il n'y a pas de paralysie oculo-motrice ni de paralysie de fonction. L'acuité visuelle est bonne, le fond d'oeil est normal (Dr MAN).

L'intelligence de cette enfant est normale, elle travaille bien en classe et est de caractère très affectueux. Le langage est normal. Il n'y a jamais eu de convulsions en dehors des convulsions néo-natales.

L'EVOLUTION clinique en deux ans s'est faite vers une amélioration relative de la marche et de la préhension la contracture semble avoir diminué au membre supérieur.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie du crâne : ascension du plafond de l'orbite à gauche, crista galli déviée à gauche.

Electroencephalogramme : pointes-ondes en foyer pariétal gauche (le 17/6/53 et le 27/12/54).

Observation^{o o o} N° 63

DUN... Roger, né le 11/2/1948.

Premier examen à 15 mois.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent familial notable. Le père est gaucher.

GROSSESSE :

2ème grossesse : normale.

ACCOUCHEMENT :

En tout point normal. Spontané à terme, par le sommet. Cri immédiat. P.N. : 3.200 g.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

A 7 mois, ne joue pas avec sa main gauche, le bras reste collé au corps, cependant il prend les objets de sa main gauche lorsqu'on les lui présente de ce côté.

A 9 mois, lorsqu'on essaie de le mettre debout sa jambe gauche fléchit.

EXAMEN à 15 mois :

Hémiplégie gauche. Contracture des pronateurs du membre supérieur, signe de la pronation à ressort. L'enfant est incapable de saisir un objet placé devant lui en le prenant de bas en haut, il le surplombe pour l'agripper de haut en bas.

La main gauche semble plus rouge que la droite.

Il n'y a pas d'atrophie notable au membre supérieur. Réflexes olécranien et cubito-pronateur plus vifs à gauche.

Au membre inférieur, pas de contracture, atrophie discrète à prédominance distale. Réflexes tendineux plus vifs à gauche. Le cutané plantaire se fait en extension des deux côtés. On note un naevus pigmentaire à la fesse droite.

Un électroencéphalogramme le 8/11/54 montre : rythme de base de 8 à 9 c/s, plus ample et plus net à droite. Ondes lentes de 2 à 4 c/s, en foyer diffus, temporo-occipital droit.

A 19 mois, marche sans aide. Le cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés.

A 25 mois, parle normalement.

EXAMEN le 19/10/54 à 6 ans 1/2 :

Hémiplégie gauche spasmodique, sans paralysie faciale, avec contracture des pronateurs au membre supérieur et des jumeaux au membre inférieur. La force musculaire est diminuée tant à la racine qu'à l'extrémité du membre supérieur. Au membre inférieur, le déficit musculaire est cantonné aux extenseurs et rotateurs du pied.

Il existe une hyperlaxité très importante des doigts, surtout dans le sens de l'extension, et une héli-hyperextensibilité gauche très nette.

Raccourcissement et diminution de volume assez discrets, et diffus des deux membres. Pas d'hémiatrophie faciale. Aspect potelé et infantile de la main gauche.

Les réflexes tendineux sont plus vifs au membre supérieur gauche, le rotulien gauche est pendulaire. Il n'y a pas de signe de Babinski. Il n'y a pas de mouvements athétoïdes. Les paires craniennes sont normales. Le champ visuel est normal au doigt, la sensibilité paraît intacte.

Une convulsion unique à l'âge de 3 ans en mars 1951 survenue la nuit avec perte de connaissance.

Le psychisme de l'enfant est normal. Il travaille en classe de façon satisfaisante.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Un nouvel électroencéphalogramme le 8/11/54 montre un tracé dissymétrique : rythme de base beaucoup plus ample à droite. Ondes lentes de 2 à 4 c/s sur la région temporo-occipitale droite. Pas de foyer épileptogène.

La radiographie du crâne montre de façon évidente la diminution de la capacité de l'hémicrâne droit.

Observation N° 64

QUE... Monique, née le 24/11/1945.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

2ème enfant d'une famille de 7 enfants. De 1942 (la mère était âgée de 20 ans) à 1944, la mère a fait 2 fausses couches à trois mois et cinq mois et accouché à 8 mois d'un enfant mort-né et qui aurait été malformé. En 1944 : naissance d'un enfant viable pesant moins d'un kilogramme (?) qui présente de gros troubles mentaux. Entre 1945 et 1948 : 2 fausses couches de 3 mois, puis 5 enfants normaux intellectuellement et physiquement, nés successivement en 1948, 1950, 1951, 1952 et 1954.

La mère et l'enfant Roger (l'aîné né en 1944) présentent des signes de débilité mentale. Un examen de cet enfant pratiqué le 9/2/1955 n'a montré aucune anomalie neurologique ou morphologique. Mais au test de Terman âge mental de 6 ans (l'enfant a 10 ans et 4 mois).

Q.I. : 58, signes de débilité mentale constitutionnelle.

Il n'y a apparemment pas d'autre cas neurologique dans la famille, nous n'avons pu avoir de renseignement sur le type de malformation qu'aurait présenté l'enfant mort né à 8 mois. La mère est gauchère.

GROSSESSE : normale à 23 ans.

ACCOUCHEMENT :

Spontané, à terme, par le sommet. Cri immédiat, pas de cyanose, le poids à la naissance aurait été de 1500 g. L'accouchement a eu lieu à domicile.

PREMIERS JOURS :

Il n'y a eu aucun trouble neurologique. L'enfant n'a pas été mis en couveuse.

PREMIERS MOIS :

Vers 5 mois, la mère s'aperçoit que l'enfant ne se sert pas de sa main droite, le poing est constamment fermé et le bras replié, la jambe paraît normale. La paralysie du membre inférieur n'a été remarquée qu'assez tardivement vers 3 ans. Les premiers pas de l'enfant ont eu lieu à 18 mois.

EXAMEN le 23/2/55 à 10 ans :

Hémiplégie droite. La marche est peu gênée, il n'existe qu'une boiterie légère, avec rotation interne du pied. Impossibilité de se mettre sur la pointe du pied droit, saut à cloche-pied impossible à droite. Le membre supérieur est en flexion et cette attitude s'exagère au moment de la marche en même temps que le

bras se met en abduction. La diminution de la force musculaire prédomine au membre supérieur et est très marquée au niveau des extenseurs du poignet et des doigts, des extenseurs et abducteurs du pouce et des inter-osseux. Au membre inférieur, légère diminution de la force des extenseurs du pied. Il y a une légère paralysie faciale apparaissant au cours de la mimique.

Contracture des pronateurs et contracture plus discrète des muscles du mollet. Hypertonie musculaire variable mise en évidence par la mobilisation passive du coude et de l'épaule; les mouvements brusques entraînent une violente tension musculaire de l'antagoniste alors qu'un mouvement plus lent ne rencontre presque aucune résistance.

Hyperextensibilité. Il existe par rapport au côté gauche une extensibilité musculaire exagérée, mise en évidence lors de la flexion forcée du poignet, du coude, du genou, et de la hanche. La rotation de la tête peut être poussée plus loin à gauche qu'à droite. L'extension forcée des doigts a une amplitude beaucoup plus grande à droite.

Attitude de la main tendue en avant, paume en bas : hyperextension remarquable des doigts, adduction du pouce. La préhension est presque impossible car la diminution considérable de la force musculaire et la contracture des pronateurs gênent considérablement les mouvements.

Hypoplasie : très marquée au niveau de la main, moindre au niveau de l'avant-bras, du bras et de la ceinture scapulaire, le raccourcissement au membre supérieur est de 5 cm, la circonférence du bras et de l'avant-bras est diminuée de 2 cm par rapport au côté gauche. Au membre inférieur, atrophie moins marquée, diffuse, mais prédominant sur le pied, raccourcissement de 2 cm. Circonférence du mollet diminuée de 2 cm, de la cuisse : 1 cm.

Sensibilité : les sensibilités élémentaires semblent intactes, les très gros troubles moteurs rendent impossible d'apprécier clairement les troubles de la stéréognosie il existe par contre un phénomène d'extinction indiscutable au niveau des membres droits.

Les réflexes tendineux sont symétriques aux membres supérieurs, le rotulien droit est plus vif que le gauche, il existe un signe de Babinski à droite.

Les paires craniennes sont normales, le champ visuel normal au doigt.

Psychisme : il existe certainement un retard intellectuel important, mais l'enfant n'a pas été testé. Scolarité irrégulière.

Il n'y a jamais eu de convulsion.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie crânienne : normale.

Electroencéphalogramme : normal.

°°°

Observation N° 65

GER... Jean-Pierre, né le 20/1/49.

ANTECEDENTS :

Seul enfant, parents bien portants. Pas de maladie neurologique dans la famille.

GROSSESSE :

Normale jusqu'au 7ème mois, mère âgée de 23 ans.

ACCOUCHEMENT :

Au 7ème mois, après plusieurs jours d'hémorragies que le médecin attribue à un décollement placentaire. Poids de naissance : 1.100 g (?). Cri immédiat, pas de cyanose à la naissance.

PREMIERS JOURS :

L'accouchement a eu lieu à domicile, l'enfant n'a pas été mis en couveuse (coton - radiateur). "Syncopes" et crises de cyanose les premiers jours.

PREMIERS MOIS :

A 2 mois, pèse 3000 g. Avant 12 mois, la mère remarque une maladresse de la préhension à gauche. Le poing reste le plus souvent fermé, l'avant-bras en pronation. L'atteinte du membre inférieur gauche est remarquée à 18 mois à la marche.

EXAMEN, le 4/4/51 à 2 ans :

Hémiplégie gauche avec contracture, atrophie, athétose, signe de Babinski gauche.

Le 1/4/55 à 6 ans : se sert un peu mieux de sa main, marche mieux. Hémiplégie gauche fruste à prédominance brachiale. Hypoplasie des 2 membres plus marquée au membre supérieur et à la main, au pied, la différence de taille est surtout visible à l'examen comparatif de la plante du pied; au membre supérieur, l'épaule est aussi atrophiée; omoplate et clavicule sont plus petites deltoïde et pectoraux plus grêles. Le raccourcissement est de 3 cm 5 au membre supérieur, de 1,5 cm au membre inférieur.

La force musculaire est diminuée de façon diffuse

mais modérée au membre supérieur, normale au membre inférieur. Paralyse faciale discrète, n'apparaissant qu'à la mimique. La marche est normale. Hypertonie des pronateurs, et plus modérée des jumeaux. Hémihyperextensibilité musculaire. Mouvements athétosiques des doigts. Hypotonie des doigts.

Les réflexes tendineux ne paraissent pas modifiés à gauche. Il existe un signe de Babinski à gauche, cutanés abdominaux égaux.

La sensibilité est impossible à explorer correctement car l'enfant est fatigué et son attention labile. Pas d'hémianopsie au doigt.

L'intelligence paraît vive, va à l'école maternelle où la maîtresse le considère tout à fait normal du point de vue mental. Pas de trouble du langage. A parlé à 20 mois.

°°°

Observation N° 66

GUE... Christiane, née le 28/6/48.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune tare neurologique ou mentale dans la famille, un frère bien portant.

GROSSESSE :

1ère grossesse à 28 ans, normale en tous points.

ACCOUCHEMENT :

Spontané, à terme. Sommet. Travail d'une durée totale de 33 h 50. Signes de souffrance foetale : liquide teinté. Cyanose à la naissance, cri faible malgré désobstruction. Oxygène. Poids : 2.960 g. (renseignements de la Maternité).

PREMIERS JOURS :

L'enfant est resté plusieurs jours sous oxygène. Pas d'autres renseignements. L'enfant est sorti de la Maternité au bout de 18 jours, apparemment en bon état.

PREMIERS MOIS :

Vers 5 mois, la mère remarque un strabisme de l'œil droit et une rotation presque constante de la tête à droite. Vers un an, lors d'une consultation à la Salpêtrière, on fait le diagnostic d'hémiplégie droite.

L'enfant a été examiné le 21/10/53, le 4/11.54 et le 7/2/55, il n'y a pas de modifications sensibles du

tableau clinique entre ces 3 dates.

EXAMEN le 7/2/55 : 6 ans et 4 mois :

Hémiplégie droite. Déficit musculaire à prédominance distale aux deux membres . Pas de paralysie faciale. Légère contracture du mollet, absence de contracture au membre supérieur. Hémihyperextensibilité droite très marquée. Réflexe rotulien droit plus vif que le gauche. Le réflexe cutané plantaire ne paraît pas se faire en extension. Atrophie minime de la main droite, raccourcissement de 3 cm pour le membre supérieur et d'1 cm pour le membre inférieur droit .

Il existe au niveau de la main des mouvements anormaux d'un type particulier apparaissant aux mouvements. Ce sont des mouvements de flexion-extension-adduction des doigts rappelant les mouvements athétosiques mais beaucoup plus rapides et s'épuisant ou diminuant considérablement d'amplitude au bout de quelques secondes. Des petits mouvements rapides des doigts apparaissent également lors des efforts faits par la main opposée. Hypotonie des doigts.

A la marche, le membre supérieur se met en flexion, le poing se ferme, il y a souvent abduction du bras.

Il ne paraît pas y avoir de troubles à la sensibilité, mais la stéréognosie est impossible à explorer étant donné l'instabilité de l'enfant.

Paires craniennes : normales. Examen ophtalmologique : strabisme convergent de l'oeil droit non paralytique, myopie. Champ visuel : grossièrement normal (Dr MAN).

Il n'y a jamais eu de convulsions. Il n'y a pas de déficit intellectuel important. L'enfant va en classe. Elle est très anxieuse.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie du crâne : apophyse crista galli déviée à gauche. Surélévation du jugum et du plafond de l'orbite.

E.E.G. : Pointes-ondes nombreuses en foyer temporal postérieur gauche.

F.O. : normal (Dr MAN).

Observation N° 67

ROU... Joel, né le 8/8/1951
Premier examen à 3 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas d'antécédent neurologique familial. Oncle paternel gaucher.

GROSSESSE : normale, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

A terme, spontané, normal. Cyanose et apnée très passagères à la naissance, disparaissant après flagellation.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

A 5 mois, la mère s'aperçoit que l'enfant ne prend les objets que de la main gauche. A 13 mois, à la marche, on note un équinisme du pied droit.

Le 13/11/1954, à la consultation, on constate une hémiplégie droite discrète à prédominance crurale. L'électroencéphalogramme est normal.

EXAMEN en février 1955, à 3 ans 1/2 :

Hémiplégie droite. Hémiatrophie discrète au membre inférieur, pas de raccourcissement. Pied droit plus petit. Au membre supérieur, la main est plus petite, l'avant-bras et le bras ne semblent pas modifiés. Raccourcissement 1 cm.

La force musculaire est peu modifiée (l'examen est difficile). Pas de contracture au membre supérieur, par contre contracture du mollet avec déformation du pied en varus équin. Hyperextensibilité au membre supérieur et à la racine du membre inférieur. Les réflexes tendineux sont plus vifs à droite. Signe de Babinski droit, pas de paralysie, ni d'atrophie faciale.

La marche et la course sont peu gênées. Elles entraînent une abduction du bras, une flexion de l'avant-bras. La préhension à droite est très gênée : les mouvements sont maladroits, impossibilité de fléchir ou d'étendre isolément un doigt. Il n'y a pas d'athétose. L'enfant est gauchère.

La sensibilité semble normale, il ne paraît pas exister d'astéréognosie : l'enfant reconnaît un bouton, un sou, un crayon. Champ visuel normal au doigt, pas de troubles vaso-moteurs.

Le psychisme de l'enfant est normal, il parle normalement, semble avoir parlé tard.

Observation N° 68

VID... Alain, né le 3/5/1950

Premier examen à 4 ans 1/2.

GROSSESSE :

Première grossesse à 36 ans, normale.

La mère, mariée depuis 11 ans, a fait trois fausses couches aux environs du troisième mois avant la grossesse menée à terme.

ACCOUCHEMENT :

A terme, spontané, par le sommet, P.N. : 2.600 g. Cyanose à la naissance.

PREMIERS JOURS :

Ne tète pas, est nourri au compte-gouttes, vomit pendant trois ou quatre jours. On parle d'hémorragie méningée, mais la ponction lombaire n'est pas faite.

A partir du dixième jour, plus de difficulté de l'alimentation, prise de poids régulière.

PREMIERS MOIS :

Premier signe vers 8 ou 9 mois. L'enfant ne saisit les objets que de la main gauche, son membre supérieur droit est raide, la mère a des difficultés pour mettre ses brassières.

Strabisme de l'oeil droit remarqué à un an. L'enfant a marché vers 2 ans, a parlé correctement vers 18 mois.

EXAMEN le 13/12/1954, à 4 ans 1/2 :

Hémiplégie droite, prédominant au membre inférieur.

La diminution de la force musculaire est nette au membre inférieur, essentiellement sur les raccourcisseurs; elle est minime et diffuse au membre supérieur. Pas de paralysie faciale.

Contracture du mollet avec attitude du pied en varus équin, absence de contracture au membre supérieur tant au repos qu'à la marche, parfois cependant le bras se met en abduction lorsque l'enfant court.

Hémihyperextensibilité musculaire ; laxité articulaire des doigts, en particulier lors de l'extension forcée ; surréflexivité tendineuse droite, et signe de Babinski droit.

Très légère hypotrophie du membre inférieur, sans prédominance distale, pas de raccourcissement entre le côté gauche et le côté droit ; pas d'athétose. La

sensibilité superficielle et profonde est normale, il n'y a pas d'astérognosie. Les paires crâniennes sont normales. Pas d'hémianopsie ; le psychisme et la parole sont normaux. Pas de crise convulsive.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie du crâne et l'électroencéphalogramme sont normaux.

°°°

Observation N° 69

LUC... Michel, né le 15/4/49

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Les parents et deux autres enfants sont bien portants.

GROSSESSE :

3ème grossesse à 38 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

Spontané, par le sommet, circulaire du cordon, cyanose, cri "après quelques minutes".

PREMIERS JOURS :

Le nouveau-né était très raide et n'a pas bu pendant 3 jours ; un strabisme est noté dès les premiers jours.

PREMIERS MOIS :

Vers 6 mois, la mère note que la main droite est malhabile, sans force et plus froide que la gauche. A cette époque, l'enfant ne tenait pas encore assis et tenait mal sa tête. Il a marché à 21 mois, était propre à 2 ans, a parlé normalement à 2 ans comme ses frère et soeur.

EXAMEN le 4/7/1951 à 2 ans et 3 mois :

Hémiplégie droite, hypertonie du mollet. Le pied est en varus équin et la marche est difficile. Il n'y a pas d'hypertonie notable au membre supérieur, mais des mouvements athétosiques de la main. La préhension est malaisée. Atrophie des membres droits, prédominant à la main et au pied. Strabisme alternant divergent.

L'intelligence semble normale, compte tenu d'une certaine lenteur de la mimique faciale et de la parole. Pas de trouble caractériel, pas d'anxiété (Dr KOU-PERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil , le champ visuel, l'acuité visuelle semblent normaux (Dr. LAVAT).

E.E.G. (23/10/51) : foyer de pointes ondes amples, isolées, nombreuses, pariétal droit. Radio crânienne : pas d'asymétrie.

Ventriculographie (31/10/51) : dilatation ventriculaire bilatérale à prédominance gauche surtout dans la région moyenne du 3ème ventricule également dilaté.

A 4 ans (1953) apparaissent des crises convulsives, la première au cours d'une poussée fébrile à 40° : convulsions à maximum droit avec perte de connaissance. Quelques mois plus tard, nouvelles crises, fréquentes, caractérisées par des pertes de connaissance passagères avec petites secousses des yeux, de la face et de la tête. L'E.E.G. est très altéré. Pointes ondes presque continues, d'origine temporale postérieure gauche mais diffusant à tout l'hémisphère gauche et dans la région postérieure de l'hémisphère droit.

A 5 ans (en 1954) l'enfant se sert mieux de sa main. Le psychisme est normal mais lent (Dr KOUPELNIK). Les crises épileptiques continuent malgré le traitement, rappelant des crises de petit mal akinétique. E.E.G. (le 3/3/54) très nombreuses pointes et pointes ondes bilatérales.

o°o

Observation N° 70

LE KER... Michel, né le 20/10/1948.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune maladie neurologique ou mentale dans la famille. 9 frères et soeurs bien portants.

GROSSESSE :

9ème grossesse à 39 ans; au 8ème mois, à la suite de fortes douleurs abdominales, la mère a été mise au repos complet pendant un mois : 15 jours avant l'accouchement, épisode infectieux, de nature indéterminée, traité par la pénicilline.

ACCOUCHEMENT :

Accouchement normal, à terme, spontané, présentation céphalique. Cri immédiat.

PREMIERS JOURS :

Aucun accident néonatal.

PREMIERS MOIS :

La paralysie du membre supérieur gauche a été remarquée, selon l'expression de la mère, dès que l'enfant a été en âge de saisir les objets. La paralysie du membre inférieur gauche n'a pas été remarquée avant la marche à l'âge de 15 mois.

EXAMEN le 8/8/1951 : 3 ans :

On constate une hémiplégie gauche avec contracture. Le pied gauche est plus petit que le droit. Signe de Babinski gauche, Mouvements athétosiques ; retard mental (âge mental aux environs de 18 mois).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil est normal. Deux électro-encéphalogrammes pratiqués à 4 mois de distance sont normaux, une encéphalographie gazeuse montre une légère dilatation des deux ventricules latéraux, sans asymétrie évidente, le 3ème ventricule est normal, il n'y a pas d'asymétrie osseuse.

Le 7/5/53 : on pratique une artériographie droite qui ne montre rien d'anormal.

EXAMEN LE 10/3/1955 : à 6 ans 1/2 :

Il existe une importante contracture du mollet et des pronateurs et la marche ainsi que la préhension sont très gênées. La marche entraîne habituellement une exagération de la contracture du membre supérieur avec abduction du bras. Tension musculaire variable avec sensation de résistance élastique à la mobilisation du coude et de l'épaule. Extensibilité musculaire exagérée au niveau des extenseurs du bras, du poignet, de la jambe. Laxité anormale des doigts de la main gauche, surtout lors de l'extension passive.

Attitude athétosique de la main apparaissant au mouvement : écartement exagéré des doigts et adduction spasmodique du pouce. Hyperextension des premières phalanges des doigts, les 2èmes phalanges sont également en hyperextension sur les premières avec aspect de véritable subluxation.

Il existe un gros raccourcissement et une atrophie, diffuse des deux membres gauches, prédominant aux extrémités (membre supérieur, raccourcissement : 4 cm; au membre inférieur : 2 cm). Il n'y a pas de paralysie faciale. Il ne semble pas y avoir de trouble sensitif ni d'astérogénosie; Les paires crâniennes sont normales, le champ visuel est normal au doigt.

L'enfant a fait une crise convulsive unique avec

perte de connaissance à l'âge de 2 ans . Au point de vue mental : il est en progrès certains à l'âge de 6 ans 1/2, il commence à lire et à écrire, mais il est fort gêné dans son développement par un milieu familial très fruste.

o°o

Observation N° 71

CAR ... Michel, né le 26/I/46

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Mère morte au cours d'une crise de delirium tremens en 1949; 2 soeurs et un frère plus âgés.

GROSSESSE : 4ème Grossesse normale. Version par manoeuvres externes 1 mois avant l'accouchement

ACCOUCHEMENT : A terme - , durée du travail : 11 h 45. Sommet. Circulaire lâche du cordon, pas de signe de souffrance foetale, délivrance artificielle pour hémorragie maternelle. Poids à la naissance : 3.520 g - poids du placenta : 750 g.

PREMIERS JOURS :

Normaux . Quitte la Maternité en bon état (compte rendu de la Maternité).

PREMIERS MOIS :

Otite à 1 mois, reste pendant 4 mois à l'Hôpital des Enfants Assistés ; il est depuis repris par sa soeur aînée (24 ans) qui s'en occupe. Il est normal à cette époque.

A 7 mois, on remarque une impotence du membre supérieur gauche, A 2 ans , lors des premiers pas, l'enfant boîtte ; reste en nourrice jusqu'à 4 ans, puis sa soeur le reprend.

EXAMEN le 25/IO/50, à 4 ans 9 mois :

Hémiplégie gauche spasmodique typique, avec hémihypoplasie importante des membres, raccourcissement 5 cm au membre inférieur. Réflexe rotulien gauche polycinétique, signe de Babinski gauche, réflexes cutanés abdominaux normaux. Pas de paralysie faciale. Pas de convulsion.

Retard mental : tests très groupés autour de 3 ans.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Fond d'oeil et radiographie crânienne normaux, E.E. G. : foyer limité de pointes dans la région temporale antérieure droite.

L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation

de la corne frontale droite, le 3ème ventricule et le septum sont verticaux mais repoussés à droite de la ligne médiane.

EXAMEN le 10/I/55 à 9 ans :

Pas d'amélioration motrice importante (cependant l'enfant marche mieux car il a subi une ténotomie du tendon d'Achille, 1952).

Il travaille dans une classe de perfectionnement et fait quelques progrès. L'hypoplasie des 2 membres gauches est importante. Le raccourcissement est de 5 cm pour le membre inférieur (épine iliaque antérieure - malléole externe), de 5 cm pour le membre supérieur (acromion - styloïde radiale). La clavicule et le bord spinal de l'omoplate gauches sont plus courts de 2 cm.

Il existe toujours une importante contracture des pronateurs et du mollet. Hémihyperextensibilité nette à la flexion du poignet, du coude, du genou, et de la hanche. La rotation passive du cou peut être portée plus loin à droite qu'à gauche. Les doigts se laissent mettre facilement en hyperextension et la laxité des articulations digitales est remarquable. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs au membre inférieur. Signe de Babinski gauche.

Il n'existe pas de mouvements athétosiques spontanés mais la main dès qu'elle exécute un mouvement prend une attitude remarquable : le pouce est en adduction, l'index a sa première phalange en flexion, les deux autres sont étendus, le 5ème doigt est aussi en flexion, alors que le 3ème et le 4ème doigt sont déformés en S = hyperextension de la première et de la deuxième phalanges., flexion de la 3ème, la préhension est gênée à la fois par l'asynergie des mouvements des doigts et le spasme des pronateurs.

°°°

Observation N° 72

POL... Annick, née le 28/3/48

GROSSESSE : normale, 2ème enfant.

ACCOUCHEMENT :

Anesthésie. Emploi des forceps. Réanimation : les autres détails manquent sur l'accouchement.

Dès les PREMIERS JOURS, l'impotence des membres gauches est notée. L'enfant marche à 18 mois.

EXAMEN le 22/4/53 à 5 ans :

Hémiplégie gauche fruste. Contracture discrète des pronateurs, pas de contracture au membre inférieur ; déficit musculaire discret à la main et au pied. Hémihyperextensibilité. Signe de Babinski à gauche. La main gauche est plus petite que la droite. Il n'y a pas d'astéréognosie. Intelligence normale. Pas de convulsion.

o°o

Observation N° 73

MIN... Elizabeth, née le 13/10/1947

Premier examen à 7 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent familial notable. Le père et le frère seraient ambidextres (pas d'autres précisions).

GROSSESSE :

2ème grossesse, à 37 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, spontané, normal. Cri immédiat. L'accouchement a eu lieu à 02 heures et, de 22 h à 24 h, la mère a été transportée en voiture jusqu'à la Maternité.

PREMIERS JOURS :

ont été normaux.

PREMIERS MOIS :

A 3 mois, le bras droit a paru raide et l'enfant ne se servait pas de sa main droite spontanément.

L'enfant s'est tenue debout vers 15 mois.

La paralysie du membre inférieur est apparue au moment de la marche à 30 mois.

Elle a parlé au cours de la deuxième année.

Le 20/5/1950, à 3 ans 1/2, crise convulsive généralisée, unique. L'enfant est traitée au Gardénal, n'a pas de crise pendant quatre ans. Nouvelle crise isolée le 29/4/1954.

EXAMEN le 15/7/1954, à 7 ans :

Hémiplégie droite spasmodique avec contracture assez discrète des pronateurs de l'avant-bras et du mollet : diminution de la force musculaire à prédominance distale ; un signe de Babinski droit ; les réflexes tendineux ne sont pas modifiés.

Importante hypoplasie de l'hémicorps droit ; héli-

atrophie faciale, diminution de l'hémicirconférence thoracique droite.

Raccourcissement du membre supérieur de 4 cm 1/2, atrophie diffuse de ce membre prédominant à la main. Atrophie du membre inférieur à prédominance distale.

Il n'existe pas de mouvements athétoïdes spontanés, mais lors du maintien des attitudes de la préhension, on est frappé par l'écartement des doigts et l'hyperextension de la première phalange.

La sensibilité superficielle à tous les modes et profonde, est normale. Il n'y a pas d'élargissement des cercles de Weber. Il n'y a pas d'astéréognosie. Les paires craniennes sont normales. Il n'y a pas d'hémianopsie.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

A l'électroencéphalogramme : pointes-ondes en foyer pré-rolandique gauche.

Une encéphalographie gazeuse a montré une très importante dilatation ventriculaire gauche.

°°°

Observation N° 74

LIE... Christian, né le 16/7/1950
Premier examen à 1 ans.

GROSSESSE :

Normale, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

3 semaines après terme (terme théorique calculé d'après la date des dernières règles, le 6/7/1950).

Travail régulier, lent, durée de la dilatation : 15 heures, expulsion arrêtée après une heure d'effort sur le plancher péritonéal, forceps en OIGA, extraction assez facile d'un gros enfant. Cri immédiat, suites simples. Progrès réguliers (compte rendu de l'accoucheur).

PREMIERS JOURS :

Persistance d'un état de raidour musculaire généralisée, prédominant au niveau de la nuque avec difficulté d'extension complète des membres (compte rendu de l'accoucheur).

PREMIERS MOIS :

A présenté à 2 reprises, à 4 mois et à 6 mois, des crises convulsives généralisées.

Le déficit du côté gauche a été noté au cours

de la première année, mais à une date impossible à préciser.

L'enfant marche à 18 mois, parle à un âge normal.

EXAMEN le 6/7/1950, à un an :

Enfant vivant, intéressé. La main gauche ne prend les objets qu'avec l'aide de la droite, mais l'enfant cherche à combiner les deux mains.

Le membre supérieur gauche est en flexion-pronation, au repos le poing est fermé.

Au membre inférieur : équinisme. Hyper-réflexivité : réflexe rotulien gauche. Pas de grasping des orteils à gauche. Excellent développement psychique (Dr. KOUPERNIC)

Le 24/9/51, à 14 mois : l'enfant commence à marcher seul. Progrès de la préhension : la main gauche sert de heurtoir à la droite. Se sert d'une cuillère, froisse du papier, charabias abondant : papa, maman.

Electroencéphalogramme : tracé normal.

Le 23/7/52, à 2 ans : Marche seul depuis 17 mois. Nouvelle crise convulsive latéralisée à gauche en avril 1952.

Hémiatrophie de la main gauche, est très handicapé au point de vue de la préhension. Le psychisme est tout à fait normal. Commence à faire des phrases, s'intéresse aux images, mange seul, essaie de s'habiller seul, est propre.

Electroencéphalogramme : foyer de pointes-ondes rolando-pariétal droit.

Radiographie crânienne : l'apophyse crista galli et la partie inférieure visible de la faux sont nettement déviées à droite. Le jugum du sphénoïde est oblique en haut et à droite, le bord supérieur du rocher est plus élevé à droite.

°°°

Observation N° 75

GUE... Guy, né le 12/11/1946
Premier examen à 7 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent pathologique à retenir.

GROSSESSE :

Normale, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

A terme. Aurait été long, présentation céphalique.
Réanimation (?).

PREMIERS JOURS :

La seule anomalie notée dès la naissance aurait été une inclinaison latérale de la tête à gauche.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, apparaît l'impotence des deux membres gauches. La tendance à l'inclinaison de la tête à gauche persiste.

Le membre supérieur gauche est en flexion-pronation.

Marche tard, après 2 ans. Ne se sert de sa main gauche que lorsqu'il y est obligé.

EXAMEN à 7 ans, le 20/10/1953 :

Hémiplégie gauche spasmodique avec contracture marquée, sur-réflexivité tendineuse gauche et Babinski gauche, mouvements athétosiques des doigts à gauche, atrophie des membres avec raccourcissement minime. Il ne semble pas exister de troubles sensitifs, ni d'astéréognosie ; les paires crâniennes sont normales.

Le psychisme est normal, mais manque de développement par scolarité insuffisante, candidat pour la rééducation (Dr. KOUERNIK). Pas de troubles caractériels.

Jamais de convulsions.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie du crâne : pas d'asymétrie notable

Fond d'oeil : normal.

Electroencéphalogramme : discret foyer de pointes-ondes temporal antérieur droit.

°°°

Observation N° 76

ARB... Noël, né le 26/12/1939.

Premier examen à 14 ans.

GROSSESSE : normale, 8ème enfant.

ACCOUCHEMENT :

Pas de renseignements précis. Le nouveau-né est flagellé à la naissance. P.N. : 3.250 g, Pas de forceps.

PREMIERS JOURS :

Ne peut déglutir.

Paralysie faciale droite, strabisme interne.

PREMIERS MOIS :

A 1 an, la mère s'aperçoit qu'il se sert moins volontiers de sa main droite. A la consultation des Enfants Assistés, on fait alors le diagnostic d'hémiplégie droite.

A l'âge de 10 ans : crise convulsive généralisée avec perte de connaissance.

Seconde crise à 11 ans - 3ème et 4ème à 13 ans.

EXAMEN le 14/4/1954, à 14 ans :

L'hémiplégie droite prédomine au membre supérieur, où contracture et hypoplasie sont nettes.

Par contre, la marche est presque normale.

Il existe un signe de Babinski.

Légère paralysie faciale droite, strabisme interne droit.

II.- HEMIPLEGIES A NETTE PREDOMINANCE MONOPLÉGIQUE (Observations 77-87)

Le plus souvent, la paralysie prédomine au membre inférieur. L'hémiplégie n'est alors remarquée qu'au moment de la marche, l'atteinte du membre supérieur passant longtemps inaperçue.

Il n'existe dans ces cas, au membre supérieur, ni contracture, ni diminution importante de la force.

Une hyperextensibilité musculaire (80), un signe de la "main creuse paralytique" (81, 82), une maladresse et une asynergie dans l'exécution des mouvements de la main (77, 84), peuvent être, avec l'atrophie du membre, les seuls signes anormaux.

Dans 2 observations simulant une monoplégie brachiale (78, 83) les seuls signes au niveau du membre inférieur, étaient une hyperextensibilité musculaire, et une impossibilité à exécuter certains mouvements mettant en jeu des syncinésies complexes (saut à cloche pied, marche à quatre pattes).

Observation N° 77

TAN... Marie-Claude, née le 8/8/43
Premier examen à 9 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent pathologique. Grand-père maternel et oncle maternel et une soeur sont gauchers.

GROSSESSE :

Gémellaire, univitelline, sans incident. Première grossesse à 23 ans.

ACCOUCHEMENT :

Prématuré à 7 mois et demi. Marie-Claude est née la première par le sommet. Michelle par le siège une demie heure après.

Accouchement spontané. Les deux enfants sont normaux à la naissance. P.N. inconnu.

PREMIERS JOURS :

Aurait présenté des crises de cyanose, mais les déclarations de la mère sont contradictoires à 2 ans d'intervalle.

PREMIERS MOIS :

Aux premiers pas, à un an, l'enfant marche sur la pointe du pied droit. Les parents n'ont noté aucun trouble au membre supérieur, mais l'enfant se sert de préférence de son membre supérieur gauche. Elle est considérée comme gauchère.

EXAMEN en 1952, à 9 ans, puis le 28/1/1955, à 12 ans :

Hémiplégie droite à prédominance crurale. En effet, au membre inférieur, on trouve une contracture du mollet, avec attitude du pied en varus équin, une diminution nette de la force musculaire des raccourcisseurs, une hyperextensibilité musculaire à la flexion du genou et de la hanche, un raccourcissement de un centimètre et demi environ avec hypoplasie du membre à prédominance distale. Réflexes tendineux droits exagérés, signe de Babinski, à droite.

Au membre supérieur par contre il n'y a pas de contracture ni au repos, ni lors des mouvements. La force musculaire est normale à la racine, très légèrement diminuée au niveau des extenseurs des doigts et des interosseux. Les mouvements de marionnettes et de retournement de la main sont moins parfaitement exécutés à droite qu'à gauche et les mouvements isolés des doigts sont plus difficiles à droite qu'à gauche. Il existe une

hyperextensibilité musculaire modérée ; la préhension se fait sans mouvement anormal ; la marche et la course ne font pas apparaître de syncinésies anormales .

Les réflexes stylo-radial et cubito-postérieur sont plus vifs à droite.

Il existe un raccourcissement modéré de un centimètre et une atrophie légère de la main et de la moitié inférieure de l'avant-bras.

Il y a une légère paralysie faciale centrale apparaissant à la mimique et une héli-atrophie faciale droite, discrète.

Sensibilité : il n'y a aucun trouble de la sensibilité superficielle et profonde. Il n'y a pas d'astéréognosie, pas d'élargissement des cercles de Weber, le champ visuel est normal. Troubles vaso-moteurs : les membres droits sont toujours plus froids. Il n'y a pas de convulsions ni de troubles intellectuels. L'enfant travaille bien en classe.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Les radiographies du crâne sont normales (1955)

Electroencéphalogramme : en 1952, foyer de pointes rolando-temporal gauche. Par la suite, sous l'effet du traitement, les signes électriques se sont nettement amendés.

o°o

Observation N° 78

SAU... Daniel , né le 27/1/1950

Premier examen à 4 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille.

GROSSESSE : 2ème grossesse à 25 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

Césarienne pour bassin dystocique à terme,
P.N. : 3.600 g.

Le premier enfant était mort à la naissance. La surveillance et les indications obstétricales semblent avoir été défectueuses, le travail avait été très lent.
P.N. : 4.000 g.

Pour le troisième enfant, une césarienne a été discutée, mais l'accouchement s'est fait par les voies naturelles. P.N. : 2.600 g.

PREMIERS JOURS :

L'enfant a crié immédiatement et la période néo-natale s'est déroulée sans incident.

PREMIERS MOIS :

A 4 mois, le nourrisson ne se sert pas de son bras gauche, qui reste toujours plié, collé au corps, le poing fermé.

L'enfant marche à 17 mois et parle normalement à 15 mois.

A un PREMIER EXAMEN, le 31/5/54 à 4 ans :

On conclut à une monoplégie brachiale gauche.

L'électroencéphalogramme indique un foyer de pointes ondes pariéto-frontal droit.

EXAMEN le 19/3/1955, à 5 ans :

Montre qu'il s'agit d'une hémip légie à prédominance brachiale nette.

En effet, au membre supérieur, on trouve tous les signes classiques de l'hémip légie cérébrale infantile : contracture dans le domaine du pronateur et du biceps, attitude en flexion-pronation exagérée à la marche, hyperextensibilité musculaire, diminution de la force musculaire à prédominance distale, atrophie et raccourcissement minime mais indiscutable étendus à tout le membre supérieur et la ceinture scapulaire : en particulier le bord spinal de l'omoplate facilement mesurable est plus court à gauche qu'à droite.

Les réflexes bicipital, stylo-radial, et tricipital sont plus vifs à gauche. Il existe, en outre, lors des mouvements de préhension de la main gauche, une attitude athétosique nette, déformation des doigts en baïonnette, écartement exagéré des doigts. Les mouvements isolés des doigts sont impossibles.

Au membre inférieur les signes sont minimes et passent facilement inaperçus. La marche et la course sont normales, la force musculaire est normale au membre inférieur gauche. Il n'y a pas de contracture, cependant le saut à cloche-pied est impossible à gauche ; la plante du pied paraît un peu plus étroite à gauche et le membre inférieur gauche est plus court d'un centimètre.

Il existe une hémihyperextensibilité musculaire gauche. Le réflexe tendineux est beaucoup plus vif de ce côté. Il n'y a pas de signe de Babinski.

En outre, il existe une légère paralysie faciale gauche, centrale. La sensibilité superficielle et pro-

fonde est normale, il n'y a pas d'astéréognosie mais une lenteur à la reconnaissance des objets liée sans doute aux troubles moteurs. Jamais de crises convulsives; intelligence et parole normales.

o°o

Observation N° 79

MAJ... Alain, né le 5/2/1949 -
Premier examen à 3 ans.

GROSSESSE :

Gémellaire, univitelline. 2ème pare de 39 ans. Position : un siège et un fœtus en transverse. La mère est traitée au Bivatol pour réaction de Meinicke $\pm$.

ACCOUCHEMENT :

Césarienne. Les deux enfants crient après 5 minutes de soins : désobstruction, bain froid.

P.N. : 2.510 g pour Alain,
2.010 g pour le jumeau

PREMIERS JOURS :

Le développement néo-natal a été normal (comptendu de la maternité).

PREMIERS MOIS :

C'est à la marche à 18 mois, que la mère a remarqué la paralysie du membre inférieur gauche.

Rien n'a été remarqué au membre supérieur. Aucun antécédent pathologique n'est signalé au cours de ces dix-huit mois.

A 2 ans, l'enfant fait des phrases.

Le 31/7/1952 on pratique un électroencéphalogramme qui est normal.

EXAMEN le 10/2/1952, à 6 ans :

Hémiplégie gauche prédominant au membre inférieur. Au membre inférieur on note une contracture invincible du tendon d'Achille, une diminution de la force musculaire, un raccourcissement de 1 centimètre et une hypoplasie diffuse du membre.

Le réflexe rotulien est plus vif et il existe un signe de Babinski. Les cutanés abdominaux sont plus vifs à gauche.

Au membre supérieur les signes sont beaucoup plus discrets : la diminution de la force musculaire est mi-

nime et n'intéresse que les supinateurs de l'avant-bras, les interosseux, et les extenseurs et abducteurs du pouce. Les mouvements rapides et fins sont maladroits : marionnettes, retournement de la main. Mouvements fins des doigts possibles. Il n'y a pas la moindre contracture mais une hyperextensibilité musculaire nette.

Le membre supérieur est le siège d'un raccourcissement de un centimètre, la paume de la main est légèrement plus petite qu'à droite. L'extension passive des doigts est poussée beaucoup plus loin à gauche qu'à droite. Il n'y a pas d'athétose. Les réflexes tendineux sont égaux et symétriques aux membres supérieurs;

Il n'y a pas de paralysie faciale. Strabisme alternant convergent, champ visuel normal.

Sensibilité superficielle et profonde normale. Pas d'astéréognosie. Jamais de convulsions. L'intelligence est normale. A 6 ans, l'enfant va en classe maternelle avec des enfants de son âge, Pas de trouble caractériel notable.

°°°

Observation N° 80

GUI... Denis, né le 10/7/1948

Ier examen à 4 ans.

Pas D'ANTECEDENT neurologique familial.

GROSSESSE : première grossesse, normale.

ACCOUCHEMENT :

(Compte rendu Maternité) Accouchement normal, spontané à terme. Durée du travail : 16 h 15, position OIGA - P.N. : 3550 g. Cyanosé à la naissance, 45 minutes de réanimation, sous oxygène pendant 48 heures.

PREMIERS JOURS :

Après 48 heures, développement normal. Une ponction lombaire retire un liquide céphalo-rachidien normal.

PREMIERS MOIS :

Assis à 10 mois. L'enfant ne marche seul qu'à 20 mois. Aucun antécédent pathologique pendant les deux premières années infantiles. Ce n'est qu'à 2 ans que la mère remarque que la cuisse droite est plus petite que la gauche et consulte un orthopédiste.

Le 19/3/1952, à 4 ans, on constate à la consultation une hémiplégie droite avec contracture du mollet, atrophie du membre inférieur droit. Un électro-encéphalogramme et une radiographie crânienne sont normaux.

EXAMEN LE 10/I/1955 à 6 ans 1/2 :

Hémiplégie droite fruste, à prédominance crurale.

Le déficit moteur et la contracture sont limités au membre inférieur. Hypotrophie de la cuisse droite sans raccourcissement du membre.

Au membre supérieur le seul signe d'atteinte pyramidale est une hyperextensibilité musculaire lors de la flexion des différents segments du membre.

Il existe un signe de Babinski droit indiscutable, pas de signe extra-pyramidal, pas de paralysie faciale, pas de troubles sensitifs, ni d'atteinte des paires craniennes.

Au point de vue fonctionnel, la marche est peu perturbée. La préhension est normale à droite, cependant l'enfant est gaucher.

Il n'y a pas de troubles psychiques importants : l'enfant fréquente une classe de son âge, il est 15ème sur 30. Par contre, il a parlé tard.

°°°

Observation n° 81

CONS... Catherine, née le 27 octobre 1947
vue pour la première fois en avril 1950.

GROSSESSE :

A 24 ans, normale à tous les points de vue.

ACCOUCHEMENT :

1ère grossesse, travail de 21 h à 15 h. Anesthésie. Une injection d'analgésique ou d'ocytocique. Forceps. Expulsion difficile et longue. Présentation du sommet.

L'enfant n'a pas crié tout de suite, a dû être réanimé, n'aurait crié que 18 heures après sa naissance. A accouché en clinique à Carcassonne.

PREMIERS JOURS :

A part cet incident initial, période néo-natale normale.

PREMIERS MOIS :

Début : la mère n'a rien remarqué avant la marche à l'âge de 18 mois. Il n'y a eu aucune maladie entre la naissance et l'âge de 18 mois.

A 18 mois, les parents constatent que la jambe gauche est plus courte que l'autre, par contre ils ne remarquent la maladresse de la main gauche que plus

tard ainsi que le fait que le bras gauche se colle au corps pendant la marche.

EXAMEN :

Hémiplégie fruste gauche, paralysie et contracture prédominant au membre inférieur, main creuse. Hémihyperextensibilité. Aucun trouble sensitif. Aucun trouble intellectuel, pas de convulsions.

Face : ni paralysie, ni atrophie.

Membre supérieur : léger raccourcissement d'environ 1 cm, légère atrophie de la main et de l'avant-bras. Le déficit de la force musculaire est minime et la valeur fonctionnelle de la main est bonne. Seules l'extension et l'abduction du premier métacarpien sont nettement diminuées. Il existe de ce fait un signe de la main creuse très net, tel que le décrit le Professeur GARCIN dans la thèse de RAVERDY.

Pas de contracture permanente mais à la marche apparaît une adduction du bras et une flexion de l'avant-bras et du poignet, tout à fait évidente et remarquée par les parents.

Hyperextensibilité musculaire droite.

Membre inférieur : raccourcissement 1 cm,5 - atrophie dégressive du pied, mollet, cuisse. Force musculaire : pratiquement normale. Les mouvements d'extension du pied sont freinés par la contracture du mollet. Hyperextensibilité musculaire lors de la flexion de la cuisse sur le bassin, de la jambe sur la cuisse. Les réflexes sont plus vifs à gauche qu'à droite, le Babinski existe.

Sensibilité : aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde. Pas d'élargissement des cercles de Weber, Graphesthésie : normale - pas d'astérognosie. Champ visuel normal.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

E.E.G. le 23 juil. 1952 : foyers très actifs de pointes dans la région sus-auriculaire droite.

En 1953 : présence à droite de 2 foyers épileptogènes distincts, un foyer pré-rolandique diffusant un peu dans la région symétrique gauche, 1 foyer très limité rolandique.

23 juin 1954 : toujours un foyer pré-rolandique temporal antérieur gauche limité et 1 foyer rolandique droit diffusant un peu dans la région symétrique gauche. Ces foyers sont constitués par de très nombreuses pointes et pointes-ondes.

Le 6 janvier 1955 : même tracé.

Observation n° 82

MAT... CLaire, née le 9/6/52

Aucun ANTECEDENT PATHOLOGIQUE familial.

GROSSESSE :

3ème grossesse, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme après un travail de 5 heures, sommet, accouchement spontané, 3 injections (post-hypophyse et spasmalgine) poids de naissance : 3750 g. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Vers 4 ou 5 mois, la mère remarque que la jambe gauche remuait moins, et que celle-ci était froide et un peu cyanosée. L'enfant tient debout à 8 mois. A 16 mois, il marche, en boitant. On pense à une luxation congénitale de la hanche.

EXAMEN le 19/11/1954 à 3 ans 1/2 :

La marche se fait en fauchant et le pied aborde le sol par la pointe. Le pied est en varus équin, avec contracture du tendon d'Achille. Chute de la jambe à la manoeuvre de Barré. Au membre supérieur, les troubles sont beaucoup plus discrets : pronation à ressort, et "main creuse paralytique" par chute du pouce, lorsque la main est élevée paume en avant, traduisant une paresie de l'extension et de l'abduction du pouce.

Il n'y a pas de paralysie faciale. Le réflexe rotulien gauche est plus vif. Il y a un signe de Babinski à gauche. Il n'y a pas d'atrophie notable. Le pied droit est toujours plus froid et érythrosique. La sensibilité est normale. Pas d'astéréognosie.

Les paires craniennes sont normales.

L'enfant a une intelligence normale. Pas de convulsion.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie cranienne : le sinus frontal droit existe alors que le gauche n'est pas visible.

L'électroencéphalogramme est normal en 1954. En 1953, il existait un foyer de pointes ondes rolandique à droite (10/6/53).

Le fond d'oeil est normal.

Observation n° 83

HUM... Chantal, née le 12/5/1952.
Premier examen à 14 mois.

Pas d'antécédent pathologique notable dans la famille.

GROSSESSE :

Première grossesse à 24 ans. En 1953, deuxième grossesse interrompue par une fausse couche à 6 mois 1/2.

ACCOUCHEMENT :

Césarienne après constatation de souffrance fœtale (affaiblissement des bruits du cœur, liquide méconial) ; circulaire du cordon. P.N. : 2.250 g. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS :

On ne possède pas de renseignement sur la période néo-natale.

PREMIERS MOIS :

C'est à 6 mois qu'on remarque la parésie du membre supérieur gauche, les objets ne peuvent être saisis par cette main qui reste toujours fermée. L'enfant s'est assise vers 10 mois : tendance à la chute vers la gauche.

EXAMEN le 22/7/1953, à 14 mois.

Enfant éveillée, dit quelques mots, excellente impression psychique.

Hémiplégie gauche à prédominance brachiale. Faible amplitude des mouvements spontanés du membre supérieur gauche, pas de préhension de ce côté, contracture des pronateurs : signe de la pronation automatique. L'enfant semble ignorer les objets que l'on place dans sa main.

L'observation à cette date ne signale pas de trouble moteur au membre inférieur. Les réflexes tendineux sont sensiblement symétriques aux quatre membres. L'extension de l'orteil peut être obtenue par l'excitation de la malléole externe à droite, à gauche la zone s'étend plus loin vers le haut.

Discrète paralysie faciale gauche. Il n'y a pas d'atrophie des membres gauches.

Electroencéphalogramme : foyer de pointes et pointes-ondes sur l'hémisphère droit.

Radiographie du crâne : normale.

Le 20/I/1954, à 20 mois :

L'enfant marche tenue, sans boiterie notable.

Au membre supérieur, hypertonie importante des pronateurs et de la racine. Progrès dans l'utilisation de la main. Au membre inférieur, pas de trouble du tonus, déficit musculaire minime. Le pied gauche est plus petit que le droit.

Le 12/I/1955, à 2 ans 8 mois :

L'enfant marche et court en boitant à peine, mais le saut à cloche-pied sur le pied gauche est impossible.

Assez important déficit fonctionnel du membre supérieur lié surtout à la contracture et à la paralysie des abducteurs du pouce.

Il n'y a jamais eu de convulsions ; le psychisme paraît absolument normal.

L'électroencéphalogramme du 17/I/1955 montre : pointes ondes nombreuses sur tout l'hémisphère droit, surtout dans la région occipito-pariétale. Ondes lentes postérieures bilatérales.

°°°

Observation N° 84

ROU... Annick, née le 8/6/1951.

Premier examen à 3 ans.

Aucune maladie neurologique ou mentale dans la famille. Pas de gaucher dans la famille.

GROSSESSE :

Deuxième grossesse à 24 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, spontané, normal, par le sommet. P.N. : 3.850 g. Pas d'anesthésie ni d'analgésiques. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS :

Sans aucun incident. Sort de la maternité au bout de dix jours.

PREMIERS MOIS :

L'enfant tient sa tête à un mois, tient debout à 18 mois, marche sans appui à 2 ans 1/2, propre à 2 ans 1/2.

A l'âge de 2 ans, lorsque l'enfant commence à marcher avec appui, on s'aperçoit de la paralysie du membre inférieur droit.

En interrogeant les parents on apprend qu'elle se servait plus volontiers de la main gauche au cours des tout premiers mois, mais on n'y avait pas attaché d'importance.

Vers la même époque apparaissent des convulsions accompagnées de chute et de perte de connaissance. Ces crises se sont répétées à intervalles variables pendant six mois, de juin 1953 à janvier 1954. Depuis cette époque, il n'y a plus eu de crises.

EXAMEN le 7/6/1954 à 3 ans :

On note une hémiplégie droite avec raccourcissement du membre supérieur droit de 8 millimètres. L'électroencéphalogramme ne montre pas d'anomalie notable.

En février 1955 à 3 ans 1/2 :

Héminégie droite à prédominance crurale. Au membre inférieur, paralysie à prédominance distale, et contraction de la loge postérieure de la jambe.

Au membre supérieur : diminution de la force musculaire beaucoup plus discrète : elle existe tant à la racine qu'à l'extrémité. Au repos il n'y a pas d'hypertonie, mais à la marche le bras se colle au corps, l'avant-bras se met en flexion et pronation, le poing se ferme. La préhension est normale et l'enfant peut exécuter de la main droite des mouvements fins tels que se boutonner. Cependant l'enfant se sert de façon préférentielle de sa main gauche.

Hémiatrophie : Hémiatrophie de tous les segments du membre inférieur sans prédominance distale avec raccourcissement d'environ un centimètre. Au membre supérieur, seule la main est plus petite. Il n'y a pas de raccourcissement notable.

Le réflexe rotulien est vif et pendulaire à droite. Le signe de Babinski n'est pas retrouvé. Le réflexe stylo-radial est nettement plus vif à droite qu'à gauche.

Il existe une parésie faciale de type central apparaissant à la mimique.

La sensibilité semble normale, il n'y a pas d'astéréognosie, pas d'athétose. Troubles vaso-moteurs. Le pied droit est toujours plus froid que le gauche. Les paires craniennes sont normales. Le champ visuel est normal.

Les convulsions ont cessé depuis un an ; le psychisme est absolument normal, la parole également. L'enfant parle correctement depuis l'âge de 2 ans. Il a été pour le langage en avance sur son frère.

Observation n° 85

CLAU... Jacqueline, née le 8/9/1947.
Premier examen à 2 ans.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Pas de maladie neurologique ou mentale dans la famille.

GROSSESSE :

2ème enfant à 26 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

(à domicile), à terme, spontané, par le siège.
L'accouchement a été facile. le cri immédiat.

PREMIERS JOURS :

Normaux. Elevage facile.

PREMIERS MOIS :

L'enfant a marché à 11 mois et a commencé à parler à la même date que son frère plus âgé de 18 mois.

Les parents se sont aperçus tardivement de l'hémiplégie, vers 18 mois, alors que l'enfant marchait déjà. Il marchait sur la pointe du pied gauche, le membre inférieur en rotation interne. Son avant-bras se mettait en flexion et pronation lors de la marche.

Il n'y a eu aucun antécédent pathologique au cours des 18 mois, aucun épisode fébrile, pas de traumatisme, pas d'insolation.

Il n'y a jamais eu de convulsions. Vaccination sans incident.

A 2 ans, à la consultation, on constate une hémiplégie gauche avec contracture légère au membre inférieur.

EXAMEN le 17/12/1954, à 7 ans :

Hémiplégie gauche, à prédominance crurale. Diminution de la force musculaire et contracture : extenseurs et rotateurs du pied et surtout les extenseurs des orteils sont presque complètement paralysés. Il existe une contracture du mollet ; l'enfant a déjà subi un allongement du tendon d'Achille.

Par contre, au membre supérieur la force musculaire est normale et la contracture absente au repos. Par contre à la marche le membre supérieur se met dans l'attitude classique de l'hémiplégie.

Hyperextensibilité musculaire au membre inférieur comme au membre supérieur. Laxité anormale lors des mouvements passifs des doigts, surtout à l'extension forcée.

Atrophie diffuse et raccourcissement modéré des deux membres. Au membre supérieur, l'atrophie de la ceinture scapulaire et de l'omoplate est nette.

Les réflexes tendineux sont normaux et symétriques, et le réflexe cutané plantaire ne peut être interprété en raison de la paralysie des extenseurs du pouce.

Au repos, il n'y a pas de mouvements anormaux. Lorsqu'on demande à l'enfant d'étendre la main et les doigts, ceux-ci apparaissent : adduction spasmodique du pouce, adduction puis abduction des doigts, petits mouvements d'extension et flexion des doigts. La main relevée, paume en avant, apparaît nettement l'attitude de la main creuse spasmodique.

La sensibilité superficielle et profonde est normale. Il n'y a pas d'écartement des cercles de Weber, pas d'astéréognosie. Les paires craniennes sont normales ; il n'y a pas de trouble du champ visuel.

L'enfant est très intelligent, il est le premier de sa classe.

EVOLUTION :

Il y a une très nette amélioration de l'emploi de la main depuis deux ans.

o°o

Observation n° 86

CHA... François, né le 29/8/51

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent notable, la mère est gauchère.

GROSSESSE : normale.

ACCOUCHEMENT :

Au 10ème mois, spontané, le travail a duré 12 heures. Des ocytociques et des analgésiques ont été employés. Poids à la naissance : 4300 g. Apnée très passagère à la naissance, pas de manoeuvres de réanimation.

PREMIERS JOURS :

Pendant les dix premiers jours, l'enfant a présenté des secousses musculaires limitées au bras

droit, survenant environ toutes les heures et durant de 5 à 10 minutes. Un strabisme est noté à la naissance.

PREMIERS MOIS :

Rien à signaler jusqu'à 11 mois. A 11 mois, à la marche, la mère remarque que l'enfant boite, marche sur la pointe du pied, et que le membre inférieur est en rotation interne.

La paralysie du membre supérieur passe inaperçue.

EXAMEN le 24/11/54 à 3 ans :

Hémiplégie droite. Au membre inférieur, la force musculaire n'est diminuée de façon notable qu'au niveau des releveurs du pied. Le triceps sural est le siège d'une contracture permanente et invincible. La marche est difficile.

Par contre, il n'y a ni diminution de la force musculaire, ni contracture au membre supérieur. Mais les mouvements de la main sont maladroits. Il existe une hypoplasie des 2 membres droits. Signe de Babinski à droite.

Il n'y a pas eu de convulsions depuis celles de la période néo-natale. L'intelligence et la parole sont normales. L'enfant a dit ses premiers mots vers un an.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie crânienne est normale.

E.E.G. : très nombreuses pointes ondes en courtes bouffées en foyer très limité temporal moyen droit.

o°o

Observation n° 87

BER... Richard né le 8/8/45

Aucun ANTECEDENT pathologique notable dans la famille, 4 soeurs bien portantes, pas de gaucher dans la famille.

GROSSESSE :

2ème grossesse à 26 ans, normale.

ACCOUCHEMENT

A domicile, à terme, 1 injection d'ocytocique, accouchement spontané normal, circulaire du cordon, cyanose et apnée très passagères.

PREMIERS JOURS :

Normaux, pas d'ictère.

PREMIERS MOIS :

A 11 mois, coqueluche sans complication. L'hémiplégie est remarquée à 15 mois lors des premiers pas. L'enfant marche sur la pointe du pied. De plus il est malhabile avec sa main droite mais l'impotence est discrète et les parents n'y attribuent pas grande importance au début.

EXAMEN en février 1955 - 10 ans :

Hémiplégie droite. Le déficit de la force musculaire est plus important au membre inférieur (releveurs et rotateurs du pied, ischio-jambiers) qu'au membre supérieur (discrète parésie des extenseurs des doigts, des interosseux et des supinateurs.)

Il existe une contracture importante du mollet. Par contre, aucune contracture au membre supérieur, pas de résistance aux mouvements passifs. La marche n'entraîne aucune attitude anormale du membre supérieur.

Hyperextensibilité musculaire au membre supérieur et à la racine du membre inférieur.

Raccourcissement de 1 cm au membre supérieur et de 2 cm au membre inférieur. La main, l'avant-bras, le bras, le pied et le mollet droits sont hypoplasiques.

Mouvements athétosiques des doigts de la main rares au repos, plus nets et plus amples au cours des mouvements volontaires. La main tendue, on remarque la tendance à l'hyperextension spontanée des doigts et à l'adduction du pouce. Les efforts d'adduction du pouce, ont un effet inverse et en général exagèrent l'abduction.

Ces mouvements athétosiques rendent la main difficilement utilisable malgré l'absence de contraction et de paralysie importante. Pas d'athétose au pied.

Les réflexes tendineux sont plus vifs à gauche. Il existe un signe de Babinski gauche. Les paires crâniennes sont normales. Il n'y a pas d'hémianopsie. La sensibilité n'est pas touchée. Il n'y a pas d'élargissement des cercles de Weber. Pas de phénomène d'extinction. Pas d'astéréognosie, pas de convulsion.

L'intelligence est normale : il n'y a pas de dysarthrie. Le rendement scolaire est bon.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie du crâne, et l'E.E.G. sont normaux.

III.- HEMIPLEGIES A FORME HYPOTONIQUE (Obs. 88 - 93).-

Il n'existe aucune contracture ni au repos, ni à la marche. Tous les autres signes habituels à l'hémiplégie cérébrale infantile sont présents.

°°°

Observation n° 88

GLA... Chantal, née le 15/3/1952.
Premier examen à 8 mois.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucun antécédent pathologique notable parmi les ascendants, collatéraux. Pas de gauchers dans la famille.

GROSSESSE :

3ème grossesse à 25 ans, normale.

ACCOUCHEMENT :

(en ville) à 8 mois, poids approximatif 1.600 g
L'enfant a été expulsé quelques minutes avant l'arrivée de la sage-femme.

PREMIERS JOURS :

semblent avoir été normaux. Prise de poids régulière.

PREMIERS MOIS :

Vers 2 ou 3 mois il apparaît que le bras droit reste inerte le long du corps, l'avant-bras fléchi en pronation.

Rien n'est remarqué au niveau du membre inférieur.

Cependant les troubles moteurs du membre inférieur droit sont constatés par le Professeur THIEFFRY à 6 mois.

L'enfant a marché à 16 mois. Il a parlé plus tôt que ses frères et soeurs.

EXAMEN en décembre 1952, à 8 mois.

Le Professeur THIEFFRY fait le diagnostic d'hémiplégie cérébrale infantile droite probable, diagnostic qui se confirme en Avril 1953 à 1 an :

A ce moment, le pied droit paraît plus petit. Un électroencéphalogramme est normal, la radiographie du crâne montre une surélévation du plancher de l'orbite gauche et un sinus frontal à gauche.

En novembre 1953, à 1 an 1/2 :

L'asymétrie des membres et de la face est notée.

En août 1954, à 2 ans et 4 mois,

On est frappé par l'importance de l'hypotonie du membre supérieur droit. L'enfant fait des phrases, il est propre le jour. L'électroencéphalogramme est normal. Le développement psychique paraît normal.

EXAMEN le 22/5/1955, à 3 ans :

Hémiplégie droite à forme hypotonique. La force musculaire est difficile à explorer à cet âge, mais la main et les extenseurs du pied ainsi que les pronateurs de l'avant-bras semblent sévèrement touchés.

Il n'y a pas de contracture. A la mobilisation passive, des membres, on ne rencontre aucune résistance. A la marche, le membre supérieur droit pend, inerte, et ne se met pas en flexion.

Il existe une héli-extensibilité nette : la flexion du poignet, du coude, de la cheville, du genou, de la hanche peut être poussée beaucoup plus loin à droite qu'à gauche. Hyperextension passive des doigts.

Les réflexes tendineux sont exagérés au membre supérieur droit, le réflexe rotulien droit est pendulaire ; il existe un signe de Babinski droit indiscutable.

L'hypotrophie des membres prédomine au membre inférieur et particulièrement au niveau du pied. Le raccourcissement est de 3 cm 1/2 pour le membre supérieur et 2 cm pour le membre inférieur. La circonférence de la cuisse et du mollet est diminuée de 1 cm 1/2. Il existe une légère atrophie faciale droite.

Les paires craniennes sont normales. La marche est gênée par le recurvatum du genou. L'enfant commence à se servir de sa main droite et fait des progrès. La main gauche vient aider la main droite dans les tâches difficiles (décortiquer un bonbon, boutonner). La préhension et plus encore les mouvements exécutés par la main gauche font apparaître à droite une attitude athétoïde : hyperextension de la première phalange des trois premiers doigts, adduction du pouce, écartement en éventail des doigts ; parfois les quatrième et cinquième doigts sont fléchis alors que les deuxième et troisième restent étendus.

Troubles vaso-moteurs : refroidissement permanent des membres droits.

L'examen de la sensibilité est impossible à cet âge.

Le psychisme est absolument normal ainsi que le langage. Il n'y a pas de convulsions.

°°°

Observation n° 89

MOL ... France, née le 10/8/1946
Premier examen à 5 ans.

Pas d'ANTECEDENT pathologique dans la famille.

GROSSESSE : Première grossesse, normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme, par le siège; cris après flagellation.
P.N. 3.750 g. La sage-femme aurait fait remarquer une "lésion obstétricale" de l'épaule droite.

PREMIERS JOURS :

Dès les premiers jours, la mère et la sage-femme ont remarqué que le bras droit restait inerte. Pendant quelques semaines, attraction persistante de la tête vers la gauche.

PREMIERS MOIS :

Par la suite, la parésie du membre supérieur droit se confirme. L'enfant se sert essentiellement

de la main gauche. Les parents n'ont rien remarqué d'anormal au membre inférieur.

L'enfant marche seule à 13 mois et sans difficulté. A parlé tard, à 3 ans commence à faire des phrases.

Jusqu'à l'âge de 5 ans rien à signaler en dehors d'une coqueluche non compliquée à 18 mois.

A 5 ans, en 1951, apparaissent des crises convulsives, précédées par une aura à type de sensation d'angoisse et habituellement localisées au membre supérieur droit, parfois se généralisent, alors accompagnées de perte de connaissance. L'enfant est examinée à cette date et on constate une hémiplégie droite fruste. Au bout de quelques semaines, les crises cessent sous l'effet du traitement. Elles reprennent trois ans plus tard, en 1954. Ce sont alors des crises généralisées avec perte de connaissance.

EXAMEN en Janvier 1955, à 8 ans 1/2 : Hémiplégie droite fruste hypotonique. Hypoplasie droite . Il existe une hémiatrophie droite discrète de la face. L'oeil droit est plus petit et la pommette droite moins saillante. Au membre supérieur, elle est localisée à la main et aux doigts de façon diffuse ; il y a un raccourcissement de un centimètre au membre supérieur, et au membre inférieur, un raccourcissement de un centimètre, mais sans atrophie visible.

La force musculaire est diminuée de façon discrète au membre supérieur, seuls les interosseux et les supinateurs de l'avant-bras sont touchés de façon notable. Au membre inférieur, il n'y a pas de diminution de la force musculaire segmentaire. Pas d'hémi-hyperextensibilité notable. Pas de contracture ni au membre supérieur ni au membre inférieur.

Les réflexes tendineux au membre supérieur et au membre inférieur sont plus vifs à droite, signe de Babinski à droite, il n'y a pas d'athétose.

Le déficit fonctionnel est très minime, l'enfant se sert de façon préférentielle de sa main gauche. A droite les mouvements rapides des doigts et l'épreuve du retournement de la main se font avec maladresse. La marche et la course sont normales, mais le saut à cloche-pied est impossible à droite.

La sensibilité paraît normale, il n'y a pas d'astéréognosie, pas d'hémianopsie.

Les crises convulsives ont repris malgré le traitement, elles sont fréquentes. Il existe un retard intellectuel important, quotient intellectuel à 68,

au Terman Merrill, âge de base 4 ans 1/2, âge mental 5 ans 10 mois. Test dispersé, attention très labile, instabilité, troubles caractériels, colères, opposition. Sait à peine ses lettres, écrit de la main gauche, parfois en miroir, (Dr LYARD).

Le vocabulaire est très pauvre, mais il n'y a pas de trouble de l'élocution.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil est normal.

Electroencéphalogramme le 21/12/1951 et le 12/2/55: nombreuses pointes et pointes ondes généralisées à maximum antérieur gauche.

Radiographie du crâne ne montre pas d'asymétrie osseuse notable.

Encéphalographie gazeuse : met en évidence une dilatation du ventricule gauche, maximum à la région pariétale.

°°°

Observation n° 90

AZO... Arnaud, né le 31/9/1949

Premier examen à 5 ans.

Pas d'ANTECEDENT neurologique familial. Oncle maternel gaucher.

GROSSESSE :

Première grossesse à 21 ans, normale.

Par la suite une fausse couche à 3 mois et trois enfants accouchés normalement dont l'un est mort de toxicose à 9 mois. Les deux autres sont bien portants.

ACCOUCHEMENT :

A domicile, à terme, perte des eaux 24 heures avant l'accouchement. Cri immédiat, pas de cyanose.

PREMIERS JOURS : normaux

PREMIERS MOIS :

A 9 mois, la mère remarque la diminution de la motilité du membre inférieur et du membre supérieur droits. L'enfant marche vers 13 mois. Pas de retard de l'apparition de la parole, il semble même que l'enfant aurait parlé correctement plus tôt que ses frère et soeur.

EXAMEN le 3/3/1955 à 5 ans 1/2 :

Hémiplégie droite. Hémiatrophie droite discrète : au membre inférieur seule la plante du pied

droit est plus étroite et moins longue, pas de raccourcissement notable. - Au membre supérieur le raccourcissement est assez important : 2 cm pour le bras, 1 cm pour l'avant-bras, 1 cm 1/2 pour la main. Diminution de volume diffusée à prédominance distale.

La force musculaire est diminuée au niveau de la main droite : les mouvements de pronation et de supination sont presque impossibles. - Au membre inférieur, pas de diminution de la force musculaire segmentaire.

Pas de contracture ni au membre supérieur ni au membre inférieur, mais le membre supérieur se met en flexion pronation à la marche.

Hémi-hyperextensibilité droite très nette à la flexion des différents segments du membre supérieur et du membre inférieur ; la rotation du coude est poussée plus loin vers la gauche.

Les réflexes tendineux sont exagérés à droite ; signe de Babinski droit.

Il n'y a pas de mouvements athétosiques au repos, mais aux mouvements apparaît une attitude athétosique typique de la main droite : écartement exagéré des doigts, hyperextension des premières phalanges et des deuxièmes phalanges, flexion de la troisième (attitude en baïonnette des doigts). La préhension est très gênée, lente, saccadée. Les efforts pour rapprocher les doigts les uns des autres donnent lieu paradoxalement à une exagération de leur écartement.

En résumé, du point de vue fonctionnel l'emploi de la main est très gêné par la diminution importante de la force musculaire et par l'athétose. Au membre inférieur au contraire la marche et la course sont normales, par contre des mouvements mettant en jeu des synchronisations plus complexes sont perturbés : marche à quatre pattes difficile, impossibilité du saut à cloche-pied à droite. Les paires craniennes sont normales.

La sensibilité a pu être bien explorée chez cet enfant très intelligent : Les objets de volume suffisant (cube, boule, clé, crayon) sont parfaitement reconnus. Par contre, les objets plus petits (épingles, sou) sont mal reconnus en raison sans doute du fait que leur manipulation est très gênée par l'athétose et la paralysie. La sensibilité superficielle et profonde est normale ; il n'y a pas d'élargissement des cercles de Weber, pas de phénomène d'extinction.

L'intelligence et la parole sont normales.

Il n'y a jamais eu de convulsions.

Observation n° 91

GA ... Jean-Bernard, né le 10/7/43

ANTECEDENTS :

Rien à signaler.

GROSSESSE :

1ère grossesse à 22 ans. Aurait eu des traces d'albumine et de sucre entre le 4ème et le 7ème mois. Tension artérielle : normale.

ACCOUCHEMENT :

A terme. On envisage une césarienne pour dystocie pelvienne, avec bassin limite, cependant on laisse l'accouchement se faire par les voies naturelles mais emploi du forceps à la 7ème heure pour non-progression. Etat de mort apparente à la naissance. Poids à la naissance : 4.500 g.

PREMIERS JOURS :

L'enfant refuse de boire. Succion impossible, vomissements fréquents. Pas de convulsion.

PREMIERS MOIS :

L'impotence du membre supérieur droit apparaît vers le 5ème mois, l'enfant ne se sert que de sa main gauche. La paralysie du membre inférieur n'est apparue qu'à la marche à 18 mois.

EXAMEN le 23/3/55 à 11 ans 1/2 :

Hémiplégie droite sans contracture. Un examen fait un an auparavant avait montré une légère contracture des muscles du mollet. Au 2ème examen toute hyper-tonie est absente, Le membre supérieur pend inerte le long du corps lors de la marche. Il existe une hémihyperextensibilité modérée et une diminution de la force musculaire à prédominance distale. Pas de paralysie faciale.

Mouvements athétosiques des doigts et des orteils. Atrophie importante des deux membres droits diffuse, à prédominance distale. Les réflexes ostéo-tendineux sont plus vifs à droite.

Il n'y a pas de trouble de la sensibilité superficielle ou profonde, pas d'élargissement des cercles de Weber et pas d'astéréognosie, cependant étant donné les troubles moteurs, les objets de faible volume nécessitant une manipulation fine des doigts sont très mal reconnus. Les paires craniennes sont normales.

Il n'y a jamais eu de convulsion. Il existe un retard mental, depuis l'âge de 7 ans, l'enfant est dans une école à petit effectif, il a appris à lire, se sert de sa table de multiplication, fait des progrès lents. Testé à 10 ans 1/2 au Terman : âge mental : 7 ans 10 mois ; QI : 71. Gros éléments d'anxiété. Bégaiement tonique.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Fond d'oeil normal.

E.E.G. : foyer de pointes ondes temporal droit.

Radiographie crânienne : nette inclinaison de l'apophyse crista galli sur la gauche, épaississement de la voûte à gauche.

Encéphalographie gazeuse : le ventricule gauche est peu dilaté mais tout le système ventriculaire est attiré à gauche : septum et 3ème ventricule restant sur une ligne verticale.

°°°

Observation n° 92

GAN... Martine, née le 27/2/49.

GROSSESSE : normale, 1er enfant, la mère était âgée de 28 ans.

ACCOUCHEMENT :

En clinique, à terme, sommet, le travail semble avoir été très long. Des injections de morphine et de post-hypophyse ont été faites. Incision du col, emploi de forceps ; l'enfant n'a crié qu'au bout de 40 minutes. Le poids à la naissance était de 3.500.

PREMIERS JOURS :

Il ne semble pas y avoir eu d'incident néo-natal.

PREMIERS MOIS :

A 1 mois, apparaissent des crises marquées surtout par une révulsion oculaire de quelques minutes, sans mouvements tonico-cloniques des membres, ces crises persistent au cours des mois suivants.

Dès les premiers mois, sans que la date exacte puisse être fixée, les parents remarquent l'impotence de la main droite.

EXAMEN le 24/11/53 à 4 ans et 9 mois :

Hémiplégie droite, avec déficit musculaire net à prédominance distale. Pas de contracture notable. Réflexes tendineux plus vifs à droite. Il n'y a pas

d'astérognosie . Il existe une hémianopsie latérale homonyme droite, avec mouvement de compensation des globes oculaires qui se portent vers la droite. Les crises d'épilepsie sont fréquentes, sous forme de brèves pertes de connaissance avec révulsion des globes oculaires.

Le psychisme est normal (Dr. KOUPERNIK)

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

Le fond d'oeil est normal.

La radiographie crânienne ne montre pas d'asymétrie notable.

L'électroencéphalogramme montre des ondes lentes de 4 c/s à prédominance postérieure, plus amples à droite.

°°°

Observation N° 93

CAM... Bernard, né le 28/3/1947

Premier examen à 3 ans .

GROSSESSE : normale.

ACCOUCHEMENT :

spontané, par le sommet, 3 semaines avant terme.
D'après la mère a été réanimé à la naissance.

PREMIERS JOURS :

Au deuxième jour 2 crises toniques en extension.
Pendant les premières semaines grosses difficultés à l'alimentation.

PREMIERS MOIS :

C'est vers 6 mois que la mère remarque que le poing gauche de l'enfant est toujours fermé et qu'il ne se sert pas de cette main.

Lorsque l'enfant s'assied vers 9 mois, il a tendance à s'affaïsser du côté gauche.

A la marche à 18 mois, il traîne la jambe gauche.

EXAMEN le 10/5/1950 , à 3 ans :

Hémiplégie gauche, sans contracture, sans atrophie ou raccourcissement notables. Les réflexes tendineux sont égaux à droite et à gauche.

Il existe un signe de Babinski gauche ; il n'y a jamais eu de convulsions ; le psychisme est normal.

IV.- FORMES FRUSTES.- (Obs. N° 94)

L'observation 94 est un exemple d'hémiplégie fruste. Le déficit fonctionnel est minime et reste ignoré jusqu'à l'examen médical motivé par des convulsions rebelles depuis l'âge de 11 mois.

Les observations 89, 90 et 97 concernent aussi des hémiplégies frustes .

°°°

Observation 94

ROU... Michel, né le 13/4/1947
Premier examen à 4 ans 1/2.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Aucune maladie neurologique ou mentale.

GROSSESSE : a été normale.

ACCOUCHEMENT : normal. Cri immédiat.

PREMIERS JOURS :

Le développement néo-natal est normal.

PREMIERS MOIS :

L'enfant marche à 14 mois, parle vers 20 mois. Il est considéré en avance sur ses deux frères et soeurs.

A 11 mois, première crise convulsive avec perte de connaissance et secousses hémiplégiques droites.

Pendant trois ou quatre mois, se produisent de fréquentes absences : regard fixe, pâleur, pas de chute, pas de convulsions, ainsi que de grandes crises généralisées. Après les crises, la température s'élève jusqu'à 40°. En d'autres occasions, les crises sont précédées par des incidents fébriles.

Les parents amènent l'enfant à la consultation le 26/9/1951 à l'âge de 4 ans 1/2 en raison de ses crises convulsives. C'est alors que l'on découvre une hémiplé-gie fruste qui était passée inaperçue jusqu'alors.

EXAMEN le 26/9/1951 à 4 ans 1/2 :

Hémiplé-gie droite fruste. Les seuls signes constatés sont les suivants :

Au membre inférieur droit il existe un signe de Barré et une hyperextensibilité musculaire : la flexion passive du pied, de la jambe et de la cuisse se fait avec plus d'amplitude que du côté gauche.

Au membre supérieur légère contracture des pronateurs (signe de la "pronation à ressort") et une certaine maladresse à la préhension sont les seuls signes.

Les réflexes tendineux sont normaux, mais il existe un signe de Babinski droit.

Hypoplasie : le pied droit est plus petit que le gauche.

Cet enfant est intellectuellement normal (Dr. KOUPERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Electroencéphalogramme : foyer de pointes et ondes lentes frontal gauche, nettement localisé.

Fond d'oeil : normal.

Radiographie crânienne : jugum du sphénoïde surélevé à gauche ; épaissement de la voûte gauche, suture médiane déviée à gauche.

Encéphalographie gazeuse : dilatation du ventricule gauche, surtout dans sa partie antérieure. Attraction du septum en haut et à droite. 3ème ventricule en place.

V.- APPARITION TARDIVE D'UNE HÉMIPLÉGIE PAR LÉSION
CÉRÉBRALE CONGÉNITALE.-
(Obs. N° 95-98)

Dans l'observation 95, l'hémiplégie est apparue brusquement à 2 ans et 8 mois après un état de mal convulsif. L'examen per-opératoire du cerveau, 12 jours après la paralysie, fait la preuve d'une lésion cérébrale ancienne , sans doute en rapport avec une hémorragie méningée néo-natale.

Le cas 96 est celui d'une hémiplégie constatée entre l'âge de 2 ans et 3 ans, chez un enfant présentant des crises convulsives depuis les premiers jours de la vie.

Le cas 97 est un exemple d'aggravation tardive d'une hémiplégie précoce après un épisode infectieux passé inaperçu jusque là.

L'hémiplégie est remarquée à 7 ans.

En faveur de son origine précoce : maladresse de la main depuis le premier âge et chutes fréquentes,

Atrophie de la main et raccourcissement du mem-

bre de 4 cm qui n'ont pu se constituer durant les 6 mois qui séparent le début apparent de la paralysie et la date de l'examen.

Il n'y a pas d'asymétrie de la boîte crânienne à la radiographie. Son existence aurait fourni un argument supplémentaire.

Nous avons rapporté l'observation 98, pour illustrer la difficulté qu'il y a souvent à décider de la nature acquise ou congénitale d'une hémiplégie survenant après l'acquisition de la marche.

L'enfant a eu une naissance sans incident. Il marchait normalement à 12 mois. A 14 mois, à la suite d'une poussée palustre de nature indéterminée, survient un état de mal convulsif puis une hémiplégie.

Il n'y a ici aucun argument solide en faveur de la nature acquise ou congénitale de la paralysie.

De tels faits sont fréquents. En raison de leur incertitude étiologique, nous n'en rapportons qu'un à titre d'exemple (auquel s'ajoute l'observation anatomoclinique n° 101).

°°°

Observation n° 95

BER... Joëlle, née le 22/7/1948
Premier examen à 2 ans 1/2.

Aucun ANTECEDENT pathologique notable. Un oncle de l'enfant est gaucher.

GROSSESSE :

Première grossesse à 26 ans.

Au 6ème mois, version par manœuvres externes pour présentation par le siège.

ACCOUCHEMENT :

A terme, céphalique. Cri immédiat, pas de réanimation. P.N. 3.250 g.

PREMIERS JOURS :

Au troisième jour apparaissent des signes neurologiques : raideur généralisée, hyperextension de la tête, convulsions, troubles de la déglutition. Une ponction lombaire retire un liquide sanglant.

L'état de l'enfant reste grave pendant une semaine environ, puis le développement se fait de façon normale.

PREMIERS MOIS :

L'enfant s'assied à 6 mois, tient debout à 13 mois, marche à 15 mois, fait des phrases à 2 ans. Jusqu'au 15 mars 1951, elle n'a présenté aucune maladie.

15/3/51 à 2 ans et 8 mois : brusque perte de connaissance avec chute puis secousses cloniques de la face et des membres à gauche. La température au début de la crise est de 37°4. Elle dure trois heures sans interruption : à ce moment, la température est de 41°.

Dès la fin de l'état de mal, on constate l'existence d'une hémiplégie gauche : l'enfant éprouve de grandes difficultés pour s'exprimer, ne reconnaît plus ses parents. La température a baissé, une ponction lombaire retire un liquide céphalo-rachidien contenant 0,15 g d'albumine et 0,8 élément au mm³. Le fond d'œil est normal.

Les jours suivants, l'obnubilation se dissout, mais une certaine difficulté de langage persiste : l'hémiplégie gauche demeure.

EXAMEN le 20/3/1951 à 2 ans 1/2, 5 jours après l'accident :

Hémiplégie gauche flasque avec début de contraction des pronateurs, paralysie faciale de type central, signe de Babinski gauche. On ne trouve pas de modification du champ visuel au doigt, pas de troubles cérébelleux.

Le 22/3/1951 :

Récupération partielle de la motilité du membre supérieur gauche. La conscience est intacte, l'enfant parle plus facilement. Un électroencéphalogramme montre des ondes lentes, nombreuses, sur tout l'hémisphère

droit, alors que le tracé était normal à gauche. Une ventriculographie le 22 mars 1951, une semaine après le début de l'hémiplégie, révèle une grosse dilatation du ventricule droit à maximum postérieur.

Le 27/3/1951, 12 jours après l'apparition de l'hémiplégie, on décide de pratiquer une intervention exploratrice (Dr. LEPINTRE) :

"Volet pariéto-occipital droit. Ouverture de la dure-mère, quelques fines adhérences entre dure-mère et arachnoïde, plus nombreuses en arrière. Le cerveau a un aspect normal dans la région pariétale, mais au niveau du lobe occipital, les circonvolutions sont nettement plus minces et très dures à la palpation. On ponctionne au trocart de Cushing. Le cerveau et les substances sous-jacentes sont extrêmement durs. Incision verticale de la région occipitale avec le décollement de la dure-mère. On clive la paroi ventriculaire du reste de l'hémisphère. En arrière, l'épaisseur de la paroi nerveuse est réduite à un centimètre. Le ventricule est ouvert au cours de la dissection."

EVOLUTION :

Le 17/10/1951 : nette amélioration de l'hémiplégie
A l'électroencéphalogramme : foyer de pointes ondes temporal postérieur droit.

Deux crises convulsives en 1952 -(Bravais-jacksoniennes gauches).

Le 17/11/1953 : à 5 ans 1/2, on note un raccourcissement du membre inférieur gauche. La parole est toujours un peu embarrassée.

Le 22/12/1954 , à 6 ans 1/2, l'intelligence et la parole sont normales. Ecrit de la main droite en miroir. La gêne fonctionnelle est moins importante, il n'y a pas d'astérognosie.

En 1955 : l'amélioration se poursuit.

°°°

Observation n° 96

LIC... Régis, né le 29/7/1950.
premier examen à 3 ans.

Aucun ANTECEDENT pathologique parmi les ascendants et les collatéraux.

GROSSESSE :

Normale, deuxième enfant.

ACCOUCHEMENT :

Par le siège, à terme, spontané. L'état à la naissance semble avoir été normal.

PREMIERS JOURS :

A l'âge de 3 semaines, apparaissent des crises convulsives généralisées, se répétant par la suite tous les quelques jours.

PREMIERS MOIS :

L'enfant a tenu sa tête vers 4 mois, s'est assis à 8 mois, a marché à 15 mois et à cette époque on n'a remarqué aucune paralysie. A dit quelques mots vers 2 ans.

A partir de 2 ans, les crises deviennent très fréquentes, pluriquotidiennes, tous les progrès moteurs et psychiques s'arrêtent.

L'hémiplégie apparaît à la suite d'une série de crises répétées, entre 2 et 3 ans.

EXAMEN le 9/7/1953 à 3 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique. Réflexes tendineux exagérés à gauche, signe de Babinski gauche. Crises convulsives subintrantes.

Au cours de l'examen, on assiste à plusieurs crises avec perte de connaissance passagère, chute et convulsions facultatives. Ces fréquentes pertes de connaissance entravent toute activité motrice.

Il existe un retard psychique très important, l'enfant ne parle pas, ne semble pas comprendre, mais dans l'appréciation du déficit psychique, il faut tenir compte des crises subintrantes.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Electroencéphalogramme en juillet 1953 : très nombreuses ondes lentes et pointes ondes d'origine rolando-pariétale droite, diffusant à gauche sur les dérivation paramédianes.

La radiographie du crâne est normale, le fond d'oeil est normal, l'examen du liquide céphalo-rachidien ne montre aucune anomalie.

L'encéphalographie gazeuse montre des ventricules de taille normale et en place. Peut-être une légère dilatation du ventricule droit.

Le 28/4/1954 : malgré le traitement médical, les crises sont toujours aussi fréquentes. L'enfant tient debout, mais ne parle pas.

L'absence de signes focaux fait surseoir à une intervention chirurgicale.

EVOLUTION :

L'enfant est placé dans un centre psychiatrique le 12/4/1955, à 5 ans : son état ne s'est pas amélioré.

°°°

Observation n° 97

NUR... Sylvianne, née le 12/5/46

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Trois frères et soeur bien portants. Pas de maladie neurologique dans la famille.

GROSSESSE : Normale, 1er enfant.

ACCOUCHEMENT (Compte rendu de la Maternité) :

A terme, spontané, par le sommet, travail : 10 h. Une heure et quart d'efforts expulsifs. Une injection de spasmalgine et de post-hypophyse. Cyanose à la naissance, réanimé après 8 minutes de soins.

PREMIERS JOURS :

Normaux en tous points. Nourri au sein, courbe pondérale normale.

PREMIERS MOIS :

Aucun incident pathologique jusqu'à l'âge de 7 ans, l'enfant a marché à un an et son développement psychique a été normal.

En mai 1953, à 7 ans, l'enfant fait une "grippe" avec fièvre à 40° pendant 3 jours. Lorsqu'il se relève 8 jours après, la mère remarque que le membre supérieur gauche est paralysé, le bras pend le long du corps, les mouvements du coude et de l'épaule sont possibles et de faible amplitude, les mouvements de la main sont maladroits. Rien n'est noté par les parents au membre inférieur. Pour ces troubles moteurs du membre supérieur gauche qui semblent s'aggraver, la mère consulte à l'Hôpital des Enfants Malades le 30/11/53, 6 mois après le début.

EXAMEN le 30/11/53 :

En interrogeant la mère, on apprend que depuis la première enfance, la main gauche a toujours été maladroite et que l'enfant tombait souvent du côté gauche. On constate à l'examen une hémiplégie gauche sans con-

tracture, prédominant au membre supérieur. Il existe une atrophie indiscutable de la main gauche. Les réflexes tendineux sont sensiblement symétriques, il n'y a pas de signe de Babinski. La sensibilité est normale. L'enfant va en classe normalement. Elle n'a jamais eu de convulsion.

Le 15/12/54 : la force musculaire est modérément, mais incontestablement diminuée au membre supérieur et au membre inférieur. Au membre supérieur, le déficit est très minime et diffus : racine et extrémité. Au membre inférieur, la paralysie est plus nette au niveau des releveurs du pied, des ischio-jambiers et du psoas. Il n'y a pas la moindre contracture, mais une hémihyperextensibilité très nette. Le réflexe stylo-radial gauche est plus vif que le droit. Au membre inférieur, il n'y a pas de différence appréciable entre les deux côtés. Le signe de Babinski n'a pas été mis en évidence.

Sensibilité : hypoesthésie au tact et à la piqure des deux membres. La sensibilité thermique et profonde est normale. Pas d'astéréognosie. Il existe une hypoplasie nette du membre supérieur avec un raccourcissement de 4 cm, le membre inférieur paraît indemne.

Deux points paraissent remarquables :

1) bien que la marche se fasse normalement, le saut à cloche-pied du côté gauche est impossible ;

2) d'autre part, la main dont l'attitude est normale au repos, prend au mouvement une attitude particulière rappelant celle que l'on voit dans l'athétose. Lorsqu'on demande à l'enfant de tendre la main en avant, le pouce se met en adduction et se colle à la tête du 2ème métacarpien. Les 2ème et 3ème doigts s'accollent l'un à l'autre, s'inclinent vers le bord radial et se mettent en outre en hyperextension (1ère phalange sur la métatarsien, et 2ème phalange sur la 1ère phalange. Le 4ème et 5ème doigts s'écartent fortement des doigts précédents et s'inclinent sur le bord cubital, en même temps qu'ils se mettent en flexion. La préhension est normale. Il existe une remarquable hyperlaxité des doigts de la main gauche.

Les paires craniennes sont normales, il n'y a jamais eu de convulsions. Le psychisme n'est pas modifié.

L'E.E.G. et la radio du crâne sont normaux.

Observation n° 98

LEM... Thérèse, née le 10/6/1946
Premier examen à 4 ans 1/2.

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Les parents sont bien portants.

Un frère est mort au 5ème jour au milieu de convulsions, après un accouchement normal.

GROSSESSE : 5ème grossesse , normale.

ACCOUCHEMENT ET LES PREMIERS JOURS : ont été normaux.

PREMIERS MOIS :

L'enfant a marché à 12 mois et a dit ses premiers mots vers 12 mois.

A l'âge de 14 mois, à la suite d'une poussée fébrile, de nature indéterminée, surviennent des convulsions généralisées qui durent plusieurs heures. Le lendemain de cet état de mal convulsif les parents s'aperçoivent de l'existence d'une hémiplegie droite.

A l'âge de 16 mois, nouvelle crise convulsive durant une demi-heure.

EXAMEN le 17/1/1951 à 4 ans 1/2 :

Hémiplégie droite sans contracture importante. Le comportement psychique est bizarre. Impression de désintégration psychique d'allure démentielle, d'origine organique possible (Dr. KOUPERNIK)

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

L'électroencéphalogramme montre des ondes aiguës et des ondes lentes de 2 à 3 c/secondes, occipito-pariétales bilatérales.

Le fond d'oeil est normal.

La radiographie révèle des signes discrets d'asymétrie osseuse (crista galli déviée à gauche, épaissement de la voûte gauche).

L'encéphalographie gazeuse montre une dilatation modérée du ventricule latéral gauche, surtout en avant.

VI.- AGGRAVATION PROGRESSIVE D'UNE HEMIPLEGIE PRECOCE
(Observations 99-100)

L'observation 99 semble un exemple indiscutable d'aggravation progressive : apparition ou aggravation de la paralysie du membre supérieur à 5 ans, après 2 crises convulsives.

L'observation 97 était du même ordre.

Dans le cas 100, l'aggravation est beaucoup plus contestable. La paralysie du membre supérieur n'a été remarquée qu'à 3 ans, au moment où l'enfant a commencé à marcher. Il s'agissait peut-être non d'une aggravation, mais d'une manifestation plus évidente de la paralysie à l'occasion de syncinésies de la marche.

Observation n° 99

OBR... Christian, né le 11/3/1945
Premier examen à 5 ans

Aucun ANTECEDENT familial notable.

GROSSESSE :

Première grossesse à 25 ans, normale en tous points.

ACCOUCHEMENT :

A domicile. A terme, par le sommet. Emploi du forceps pour non progression (?). Anesthésie au chloroforme. P.N. : 4.750 g (?).

L'enfant est cyanosé, à la naissance, a crié au bout de 2 minutes : tête en bas, insufflation buccale (renseignements fournis par la mère).

PREMIERS JOURS :

On été en tous points normaux.

PREMIERS MOIS :

L'enfant s'est assis à 6 mois, a marché à 16 mois et a parlé normalement vers 2 ans.

A l'âge de 16 mois, lors des premiers pas, l'enfant traîne la jambe gauche. Rien n'a été noté au membre supérieur à ce moment. Il n'y a eu aucune maladie ni traumatisme lors des 16 premiers mois.

A l'âge de 5 ans : 2 crises convulsives généralisées avec perte de connaissance, à 8 jours d'intervalle. C'est à la suite de ces crises convulsives que la paralysie du membre supérieur gauche est notée.

EXAMEN le 7/6/50 à 5 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique avec raccourcissement et atrophie des membres à droite. Pas de troubles de la sensibilité.

L'électroencéphalogramme montre des ondes pointues et ondes lentes en foyer pariéto-temporal postérieur droit.

EXAMEN le 27/12/1954 à 9 ans :

On note une légère paralysie faciale apparaissant à la mimique. La force musculaire est diminuée de façon globale au membre supérieur et à l'extrémité du membre inférieur. L'hypertonie des pronateurs et des jumeaux est nette, gênant la préhension et la marche. Il n'y a pas d'hypertonie extrapyramidale, hyperextensibilité musculaire à droite.

L'atrophie siège à la main, à l'avant-bras et sur l'ensemble du membre inférieur, et le raccourcissement est de 3 cm au membre supérieur et au membre inférieur. Les réflexes tendineux sont exagérés à gauche, il y a un signe de Babinski à gauche.

Lors des mouvements volontaires apparaissent des mouvements anormaux des doigts : les doigts s'écartent exagérément en éventail, d'autres fois, au contraire, se collent, en se chevauchant les uns les autres ; la première et la deuxième phalanges sont en hyperextension, la troisième phalange en flexion, l'ensemble des doigts étant ainsi incurvé en S.

La sensibilité superficielle et profonde est normale. Il n'y a pas d'élargissement des cercles de Weber. Pas d'astéréognosie. Pas d'hémianopsie.

L'enfant a fait des crises convulsives généralisées avec perte de connaissance : en octobre 1950, trois crises, en 1953 une crise, en 1954 trois crises.

L'évolution actuelle est satisfaisante, l'enfant travaille bien en classe, pas de troubles caractéristiques notables. De 1950 à 1954, l'évolution fonctionnelle a été dans l'ensemble favorable : il y a une grosse amélioration dans l'emploi de sa main : l'enfant coupe sa viande, peut tailler un crayon, peut planter un clou.

°°

Observation n° 100

LEB... Michel, né le 19/1/1947

ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Parents bien portants, un frère bien portant, né en 1950 par césarienne, un autre enfant mort à 3 mois au cours d'une pneumopathie aiguë, était né également par césarienne.

GROSSESSE :

Première grossesse à l'âge de 26 ans, albuminurie pendant les dernières semaines.

ACCOUCHEMENT :

A terme, l'enfant l'enfant est né par le sommet. Le forceps n'a été employé. Cyanose à la naissance pendant plusieurs heures.

PREMIERS JOURS :

A 8 jours, épisode sur lequel les renseignements manquent, on aurait parlé d'hémorragie méningée, et

le nouveau-né reste 8 jours sous oxygène.

PREMIERS MOIS :

Assis à 9 mois ; à 18 mois, tient debout. Son membre inférieur droit se dérobo. A la marche, à 23 mois, la paralysie du membre inférieur se confirme aux yeux des parents. Le déficit du membre supérieur n'a été remarqué qu'à 3 ans, lorsque l'enfant a commencé à marcher seul.

EXAMEN le 15/5/54 à 7 ans 1/2 :

Hémiplégie spasmodique typique avec hypoplasie importante des membres droits. Raccourcissement de 3 cm au membre inférieur et de 1 cm au membre supérieur. Tour de tête : 48 cm,5. Une convulsion à 5 ans au cours d'une angine très fébrile.

Psychisme pauvre : balancement stéréotypé, visage inexpressif, vocabulaire restreint, compréhension limitée, niveau approximatif : 4 ans. Bien qu'il y ait sans doute une part de carence d'éducation, la part du déficit mental est certaine (Dr. C. KOUERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Fond d'oeil normal. Radiographie crânienne : asymétrie très nette. La capacité de l'hémicrâne gauche est très réduite. L'apophyse crista galli et la faux sont déviées à gauche de la ligne médiane (1 cm). Surélévation importante du plancher de l'orbite.

Encéphalographie gazeuse : dilatation du ventricule gauche, le 3ème ventricule est dévié à droite de la ligne médiane. Le L.C.R. contient 3 leucocytes et 0,20g d'albumine.

L'E.E.G. montre à droite des pointes dans la région pré-rolandique, à gauche des pointes-ondes très amples, rolando-temporales gauches.

°°°

VII.- LES OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES (Observations 101 à 108) sont rapportées dans la IVème PARTIE.

- II -

TABLEAUX RECAPITULATIFS

-:-

Dans la première colonne du tableau récapitulatif , nous indiquons, après le numéro de l'observation et le nom de l'enfant, le sexe , le rang dans la fratrie, l'âge de la mère lors de l'accouchement, l'âge de l'enfant lors de l'examen.

Le signe (✱) indique que l'enfant a subi un examen psychologique.

————→ indique la continuation des convulsions.

Cas	Grossesse Acc ^t Antécédents Familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies.	Marche
Obs. I P.. Roger N° 4 M 43 a 3,5a-8a	15 j. avant terme TA 27 Alb. 9g°/oo Arrêt mvts foetaux A. normal 2.400 g	Normaux	15j MSD 13m MID	13 m
Obs. 2 JUP... Marie- Christine F N° 1 25a 1a -3a	G: chute au 6ème mois sans suites AC: (Maternité) Normal PN: 2.500 g	Normaux	5m MSG 14 m MID	14 m
Obs. 3 VI... Daniel M N° 3 26a 16m -5a	G: 7e mois, chute abdomen douleurs pdt 2 j AC: (Maternité) à terme. Pla- centa praevia- forceps- Cri immédiat -pas de cyanose	Normaux	1ers j MSD MID 6 m.	26 m
Obs. 4 BUS... Alain M n° 1-23a 2a, 7m	Forceps	Normaux	8 m MSG impotence et + court 13 m MIG	15 m
Obs. 5 OLG... Louis M n° 2 4a, 6a	Version par manoeuvre ext. à terme Forceps pour bassin dysto- cique	Accès de pâleur le 1er jour	Iers mois MSD 15 m MID	15 m
Obs. 6 CONS.. Eugène M n° 4 11a-14a	G. gémellaire hétéroz. né le 2ème-ver- sion par ma- noeuvre int. Extr. sommet Cri immédiat 2680g-soeur DCD 15j. cause?	Normaux	15j MSD MID remarqué à 3 a.	3 ans

Signes neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.ga- zouse Artériographie Anat.Pathol.
Hémipl.droite spasmodique Hypertrophie mem- bres droits Athétose Paralysie faciale	0	Bon ren- dement scolaire	Normal	
Hémipl.G spasm. Athétose Hypoplasie mem- bres G	0	Intelli- gence vive	Normal (à 1 an)	Rx (1 an) Asymétrie
Hémipl. D spasm. Hypoplasie face et membres D++ Asthénie	0	Déficit mental (*) Progrès	Asymétrie	Rx Asymétrie EG et V ^o (17m) Diverticule temporal G
Hémipl. G spasm. Paralysie faciale Athétose Hypoplasie face et membres G	0	Intelli- gence vive lière en classe		
Hémipl. D spasm. Hypoplasie héli- face et membres D Athétose +	10 mois: 1 crise après fièvre	Normal Dysar- thrie (*)	Foyer roland.G	Rx : normale
Hémipl. D spasm. Hypoplasie héli- face et mem- bres D + Athétose Asthénie	0	Bon ren- dement scolaire a parlé tard(3a)	Normal	Rx : Asymétrie

Cas	Grossesse Acc ^t Antécédents Familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n° 7 PLUM... Monique F n°1 28 a 2a 1/2 - 4a 1/2	AC: normal Cri après dés- obstruction (C.R. Maternité)	A la nais- sance : MSD immo- bile.	Ier j : MSD 15 m : MID	20 m
Obs.n° 8 CHE... M.-Claude F 3e - 25a 4a 1/2	AC : normal (C.R. Maternité)	Normaux	5ème m : MIG MSG : normal MSG : 12 m contracture en flexion à la marche	12 m
Obs.n° 9 FAR... Nicole F 11a 1/2	AC: long (?) Réanimation à la naissance 3000 g	?	Dès les Iersm. troubles dis- crets MSD et MID	11 m.
Obs.n° 10 BER... Jean-Paul M n° 2 1a - 4a	G : gémellaire n°1 mort né n°2 forceps au DS Cri immédiat	?	2 m: MSG 12m: MIG	18 m.
Obs.n°11 VER... J.-Jacques M n°1 21 a. 3a - 7a.	AC: Long. Transport en voiture pdt travail Siège	très cya- nosé le 2ème j. alimenta- tion dif- ficile	6 m : MSD 19m : MID	19 m
Obs.n° 12 NIC... Monique F n° 2 3 a 1/2- 5 a 1/2	Normaux	Normaux	6 m : MSG 14m : MIG	14 m

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.ga- zeuse Artériographie Anat.Pathol.
Hémipl. D spasm. Hypoplasie hémi- face et membres D	3 ans : 2 crises B.J.droi- tes	Déficit intellec- tuel cer- tain		
Hémipl. G spasm. Hypoplasie mem- bres G	A 3 ans 2 convuls probables	Normal	Normal	
Hémipl. D fruste astéréognosie	9 ans : crises BJ droites	Paraît normal	Anomalies minimes non foca- lisées	Rx : normale EG::Dilat. ventricul. G Artério.: normale
Hémipl. G spasm. Paralysie faciale	0	Normal		
Hémipl. D à pré- dominance brachia- le Pas de contracture au M.I.	0	Très bon- ne scola- rité	Normal	Normal
Hémipl. G spasm.	0	Normal	Normal	Normal

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents Familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	marche
Obs.n° 13 CHA... Daniel M n° 1-20a 6 a	Normal (C.R. Mater- nité)	Normal	5 m : MSG 22 m : MIG	22 m
Obs.n°14 LEG... Rémy M n° 3 7m -11 m.	A : 15 j. après terme spontané, fa- cile, liquide méconial. Cri immédiat	?	3 m : MSG	
Obs.n°15 JOU... Alain M n° 1 10m, 27m	Normal	?	10 m : Hémipl. g. (diagnostic médical)	15 m.
Obs.n°16 LEG... Chantal F 7m 18m	Césarienne Réanimation 1 heure	?	7 m : Hémipl. g. (diagnostic médical)	18 m
Obs. n°17 FOU... Michèle F n° 2 6 a	G: dernier mois Albuminurie A: Crise d'é- clampsie à la naissance Sage-femme ar- rivée après expulsion	?	Iers m : MSD 18 m : MID	18 m
Obs.n°18 THE... Anne-Marie F n° 2 4 a, 6 a	Normal	Convulsions au cours des Iers mois	Iers m: con- vulsions. Hémipl. G : 14 mois, à la marche	14 mois

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Emipl. G spasm. Hypoplasie mem- bres G	0	scolarité médiocre retard intellec- tuel	Foyer roland.D	Rx : asymétrie
Emiplégie G Des d'hypoplasie	0			
Emiplégie G spasm Des 2 membres G Hypoplasie	0	Normal	Normal à 10 mois	
Emipl. D spasm.	12 mois: 1 crise	Normal		
Emipl. D. spasm. Hypoplasie des 2 membres D	0			
Emipl. G spasm. Hypoplasie des 2 membres G	1er mois: pertes de connaiss- ance brutales	Normal	Normal	

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n° 19 POY... Claude M n° 4	G: chute abd. 6e mois A: normal	Normaux	6 m MSG 18m MIG	18 m
Obs.n° 20 MON... Maurice M n° 3 6a - 9a	Ant: mère pa- ralysée du MS A: long et difficile : cyanose à la naissance Réanimation 1/2 h.	Cyanose 48 h	6e sem/ MSG 2 a 1/2 MIG	2 a 1/2
Obs. n°21 BER... Gérard M n° 1 4 a	Eclampsie à l'accouchement	3 j. sous oxygène	Les Iers mois MSG et MIG	15 m
Obs.n° 22 CHA... Christian M 6 a.	Forceps - cir- culaire du cordon Réanimation	?	3 m MSG 18m MIG	18 m
Obs.n° 23 LE CO... Dominique M n° 2 2,5 a -4a	Post-terme (1 mois) Césarienne pour bassin dystocique après épreuve travail 10h 3700 g	Normaux	5 m MSD 15 m MID	15 m

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphaloz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. G spasm.	0			
Hémipl. G spasm. Hypoplasie hémiface et membres G	0	Léger retard Ecole Progrès (*)	Tracé type Petit Mal	Rx : normale
Hémipl. D spasm. Paralysie faciale Hypoplasie MID	0	Normal		
Hémipl. G spasm. Hypoplasie des 2 membres G	0	Normal	Normal	Rx : normale
Hémipl. D spasm. Hypoplasie 2 membres D	0	Normal	Foyer roland. G	

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°24 DER... Charles M N° 4 3a - 8a	A : normal Cri immédiat PN : 4500 A domicile	Ier j :MSG Tr.respir. paroxysti- ques	Ier j. MSG 12 m marche : MIG	début 12 m seul 23m
Obs.n°25 ROU... J.-Fierrecardiaque dé- M 2 a,5	Né à 7 m d'une mère cédée 1 sem. après acct. PN : 1420 g	?	2 m : MSD 2 a : MID	2 a
Obs.n°26 FAL... Daniel M 7 a	Prématuré 7m Forceps - pro- cidence cordon refus de Cyanose	Pdt 3 j. inerte - boire	6 m : MSD raide immobile 2 a 1/2 :MID	2 a 1/2
Obs.n°27 SAU... Monique F n° 1 28a 2 a 1/2- 3 a 1/2	Ant : maladies neurologiques chez 2 oncles maternels A: normal (CR Maternité)	Normal	3 m:convulsions 5 m: MSD	3 a
Obs.n°28 VIN... M n°1 2a - 3a 1/2	A : normal (C.R. Mater- nité)	Normaux	5 m : MSD MID : 14 m	14 m

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphal. gaz. Artériographie Anat. Pathol.
émipl. G spasm.	16 m 2 a 1/2	scolarité normale	Anomalies diffuses	EG : dilatation ventric. D
émipl. D spasm. paralysie faciale	0	semble nor- mal -voca- bulaire correct	Foyer rolandique G	
émipl. D spasm. hypoplasie mem- bres D stéréognosie	2 ans → 6 ans état de mal con- vulsif	Retard in- tellectuel Réeducable (*)	FO: normal Foyer pa- riétal G	Rx: asymétrie EG: grosse di- latation ven- tricul. G Diverticule
émipl. D spasm. hypoplasie héli- face et membres D Athétose	3 mois Petit Mal et géné- ralisées Fréquen- ce ++	gros retard	Anomalies bilatéra- les	Rx: asymétrie EG: dilatation du ventr. G
émipl. D spasm. Athétose Hypoplasie main D et hémiface D	0	Normal	Normal	Rx: légère asymétrie

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°29 DUC... J.-Claude M n°1 -18 a 20m - 6a	G gémellaire hétéroz. le 1er forces Cri immédiat Soeur réani- mée normale PN : 3380 g	Normaux	6 m : MSD 17m : MID	17 m
Obs.n° 30 MAL... M N° 1 -38a 8a - 9a	Post terme (1 mois) Souffr.foe- tale	Normaux	5 m : MSD 9 m : MSD + ML	14 m
Obs.n°31 GOU... Michel M n° 1 - 42a 4a - 5a	Travail long Forceps	Normaux	6 m : MSG 15m : MIG	15 m
Obs.n°32 Van DE MAT M N°1-24a 8a - 10a	Cyanose très transitoire Cri après flagellation	Normaux	3 m : MSG 2 a : MIG	2 a
Obs.n°33 VIL... Moïsette F n° 1 4,5a-10 a	Ant: 1 oncle mat. - épi- lepsie A: normal Maternité	Normaux	3 m MSD 2 a MID	2 a
Obs.n°34 BRA... Roselyne F n° 2 4 a - 5a	Expulsion ra- pide après épi- siotomie - Nale à la naissance (Clinique)	Normaux	Ières sem MID 9 m MSD	22 m

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo- Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. D spasm. Paralysie faciale Hypoplasie des membres D Astéréognosie Athétose	0	Scolarité normale	Foyer P,PO RT G Foyer rolan- do-temp. G	Rx : normale
Hémipl. D spasm. Hypoplasie des membres D	0	Scolarité normale	Foyer roland. G	Rx : asymétric
Hémipl. G. spasm. Hypoplasie mem- bres G	0	Normal	Normal	
Hémipl. G spasm. Athétose ++ Hypoplasie de tt l'hémicorps G	0	Scolarité brillante Très in- telligent	Normal	Rx : normale
Hémipl. G spasm. Hypoplasie mem- bres D	0	Normal	Foyer pa- rietal G	Rx : normale EG : ventr. G dilaté
Hémipl. D fruste Hypoplasie mem- bres D	0	Intelli- gence vive	Foyer ro- landique gauche	Rx : normale

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°35 LEG... Anne-Marie F n° 4 6a - 8a	A : Présent. pieds - ex- traction tête difficile circulaire cordon - cyanose - apnée	Crises de cyanose	9 m : MIG et MSG	3 a
Obs.n°36 MIZ... Chantal F n° 4- 39a 5,5a	A : Normal	Normaux	5-6m : MSD et MID	14 m
Obs.n°37 BIG... Geneviève F n° 4 2 a	G: mère para- lysie faciale épidémique au 8ème mois Ac : Normal	Normaux	2 m : MSG MIG à 6 m	14 m
Obs.n°38 THO... Ghislaine F n° 1 4 a	Normal	Normaux	1 m:convulsions 5 m: MSD 11m: MID	11 m
Obs.n°39 COS... Françoise F n° 1 -27a 18 m - 2 a,5	Souffrance foetale cyanose et apnée tran- sitoires (domicile)	ne boit pas Iers jours crises d'hyper- tonic	Ières sem:MSD	17 m

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Émipl. G spasm. Hémiplégie mem- bres G Chétose +	6 mois : convuls. au cours de la fièvre 2 ans : idem	Normal	Anomalies bilatérales	Rx: légère asymétrie
Émipl. D spasm. Hémiplégie mem- bres D + Chétose +	0	Normal	Anomalies G à l'hyper- pnée	
Émipl. G spasm. Paralysie faciale	0	Normal (*)	Foyer ro- land. D	Rx : asym. nette + EG: ventr. D dilaté A : sylvienne grêle - anas- tomose CI - TB
Émipl. D spasm. Hémiplégie mem- bres D	à 1 mois 3 fois, révulsion g.o. + cya- nose pas- sagèrement (avant)	Normal	Ondes len- tes à gau- che	
Émipl. D spasm.	Crises hypertonie 6ème mois	Semble normal	Foyer pa- riétal gauche	

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers Jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°40 ZAR... Gérard M n° 2-27a 5 a	Normal	Normaux	6 m: convulsions puis hémip. D	15 m
Obs.n°41 VAN... Edouard M n° 1 3 a	Présentation face - PN : 4500 g apnée passa- gère	1er j au 3ème j conv.B.J. gauches (début 4h après nais- sance)	6ème m (MSG (MIG	22 m
Obs.n° 42 BAZ... Gérard M 2,5 a	Post-terme (11ème mois) S. de souffr. foetale PN : 4330 g Cri après désobstruc- tion placenta ver- dâtre C.B.Maternité	Les 3 lers 1er j jours : conv. hyperto- nie	MSD + MID	19 m
Obs. n°43 LER... Maryse F 8 m	G: Hémorr.au 6ème mois A: forceps pour arrêt travail Réanimation	1er jour: 1 crise cyanose	3 m : MSD	
Obs.n°44 FLE... Monique F n° 2 5 a.	Normal	Normal	8e j. MSG et MIG	18 m

Signes urologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
nipl. D spasm.	à 6 mois avant hémipl.	Retard intellec- tuel		Rx: asym. + dilat.ventric. gauche
nipl. G Contracture dis- tète Hypoplasie MIG	1°-néo-na- tales 2°- 7 m - crises hé- miplégiques ou "absen- ces", fré- quentes, re- belles	atteinte psychique profonde (*)	Anomalies bilatéra- les	Rx: asymétrie EG: dilat.ventr. D
nipl. D spasm. Hypoplasie des membres D	5 m -9m	Normal	Ondes len- tes bila- térales	Rx asym.
: contracture ronateurs et in : Pas d'ano- mie nette	0		Anomalies hémisph.G	Rx normale
nipl.G spasm. Hypoplasie 2 membres G	0	Normal (ex.psych)	Foyer tem- poral D	Rx: asymétrie

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers Jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n° 45 LE... Ghislaine F n° 3 7 a	A : normal Ant: Frère encéphalopa- thie (acc.siège)	Normaux	6 m : MSG 15 m : MIG	15 m
Obs.n°46 LEF... Evelyne F n° 3 16m, 21 m	Normal	Normaux	1 m : MSD 16 m : MID	16 m
Obs.n°47 RCC... Patrick M 2a - 4a	Acc : Perte des eaux 48h avant - souffr.foetale Siège - spon- tané Apnée - Réa- nim pdt 5 min 4290 g (CR Maternité)	Crise BJ du 1er au 8ème j	2ème m : crises BS gauches 6 m : MSG MIG : 13 m	13 m
Obs.n°48 VOL... F n° 1 -21a 8 a	A:15j avant terme 2500g rapide travail 4h Cri immédiat pas de cyano- se (à domicile)	Normaux	20 m:à la mar- che	20 m
Obs.n°49 LAB...Guy n°5 45 a 3a, 5a	G:d'abord pri- se pour fi- brome-thérap. hormonale?foe- tus peu mobile A:à domicile Forcops.Mort appar.Apnée 3250g	Normaux	3 m : MSD	Normale

Signes neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Emipl. G. spasm. hypoplasie des membres chétose	3a : 1 crise 4a : con- vuls.pat 8 j.	Bonne scolarité	Anomalies bilatéra- les	Rx: normale
Emipl. D spasm.	0	Normal	R.de base + ample à gauche	Rx: asymétrie
Emipl. D spasm. paralysie faciale raphie MI	2m : BJ gauche et cri- ses géné- ralisées	Pas de dé- ficit int. notable Progrès lents ms continus dysarthrie légère (*)	Foyer pa- riét. G P.O bilaté- rales	Rx: asymétrie EG: dilat.ventr. G
Emipl. G spasm. hypoplasie hém- ice et membres G chétose	0	Bonne scolarité	Normal	Rx : Normale
Emipl. D spasm. paralysie faciale hypoplasie hém- ice et membres D	1 crise générali- sée à 3 ans	Bonne scolarité	Foyer temp. Pariét. g.	Rx: normales

Cas	Grossesse Accouchement antécédents familiaux	Iers Jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°50 BIEN... J.-Pierre M N° 2 14 m	Normal	Normaux	4 m MSG 12 m MIG	?
Obs.n°51 VAI... Alain M n° 1 6 a,5	A : rapide 4000 g Cri immédiat	lère sem. clonies MSD	Les lères sem. MSD 16 m MID	16 m
Obs.n°52 BIG... Bernadette F n°1 -40a 18 m-2a	Grande extrac- tion siège cri après désobstruc- tion 2850 g (C.R. Mater- nité)	-2 Iers j convulsions 14e j sor- tie 2970 g	2 m : petites convulsions 5 m MSG 2 a MIG	2 a
Obs.n°53 VIA... Noël M n°3-24a 28 m	Ant: 4 enfants 3 prématurés 1 mort à 48h (6 m 1/2) Mère: malf. rénale. A: Prématuré 7 mois 1850 g (Maternité) Normal par ailleurs	Couveuse 47 j 3200 g à la sortie	4 m MSG 9 m MIG convulsions à 9 mois	28 m : no marche pas
Obs.n°54 BER... Daniel M n°2 22 a 2a-3a 1/2	G:pyélonéphri- te Accouchement A:forceps -cya- nose-oxygène (Maternité)	-oxygène 28 j 2 j gros héma- -tome front.D	4 m MSG 22 m MIG	22 m

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental langage	Electro-encéphalogramme	Radiographie encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. G pas de contract. du M.I.	0	Normal	Foyer ro-lando-temp. G.	Rx:asymétrie EG:Dilat. ventric. D surtout post. Artério.
Hémipl. D spasm. hypoplasie hémiface et membres D Athétose +	0	Scolarité bonne	Normal	Normal
Hémipl. G spasm. Paralysie faciale Hypoplasie main G	à 2 mois	Normal	Normal	Rx Normal
Hémipl. G spasm. hypoplasie main G	9 mois hémipl.G +absences pluriquotidiennes	Profond déficit ne parle pas.	Anomalies bilatérales Etat de mal électrique	Rx: Normale
Hémipl. G spasm. Athétose Hypoplasie membres G	1 conv. à 2 ans	Normal Dysarthrie A parlé tard (3a)	Foyer occipit.D	Rx : asym. à 2 ans

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°55 POL... Janine F n°5-41a 5a → 9a	normal (à domicile)	Normaux	Rien avant 2a 2 a, à la marche : MSD puis MID	2 a
Obs.n°56 GAU... Alain M n°1- 33 asive 3a -8a1/2	G: Eclampsie 3 j avant Ac. A: à 8 m après crise convul- Asphyxie blan- che Réanim. 20min. 2000 g Placenta norm. CR Maternité	Normaux Sort Mater- nité 10ème jour.	5 m MSD MID 27 m.	27 m
Obs.n°57 VAL... Claude M N°1- 27a 2 ans 1/2	A: Prématuré 8 m-Jumeaux bivitellins forceps pour non progres- sion - 1750g pas de s. de souffr.foet. CR Maternité Jumeau normal	Normaux 3 m en Maternité Développe- ment nor- mal	11e m : MSG 18 m : MIG	18 m
Obs.n° 58 FON... Patrick M n° 1 19 m	Prématuré Siège 1750 g Cri immédiat	Normaux	3 m MSG	
Obs.n°59 PAV... Jacques M 2,5 a	G: gémellaire Album.7e m A: gde extract siège (n° 2) Cri immédiat: 2360 -N° 1 circ.serrée: mort.liq.mécon.	Somnolent, Iers j cri faible	MSD 2 ans MID	2 ans

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encephalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. D spasm. Hypoplasie hémi- corps D Athétose Astéréognosie Hémianopsie	0	Scolarité normale légère dysarthrie	Ondes len- tes bila- térales	Rx : asymétrie
Hémipl. D Pas de contractu- re au MS Paralysie facia- le Hypoplasie des membres D Astéréognosie Athétose +	0	Normal		
Hémipl. G spasm. Hypoplasie main G Athétose	0	semble normal	Foyer temp. D	Rx: normale
Hémipl. G. spasm.	0	Normal	tracé plus plat à D	Rx: normale
Hémipl. D spasm. Paralysie faciale	0	Retard intellec- tuel	Normal	Rx: Normale EG: Ventr.G dilaté

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs. n°60 GUE... Evelyné F 16 m, 4 a	Normaux	Normaux	Ier mois : MSG	16 mois
Obs. n° 61 DEB... Michel M 15 a	AC : long(?) cyanose quelques h.	Somnolence cri faible refuse de boire pdt les Iers jours	14 mois MSG et MIG à la marche	14 mois
Obs. n°62 GUY... Solange F n° 1 32 a 6 a, 8 a	Forceps pour non progr. épi- siot. 3620 g cyanose - réanimation (C.R. Mater- nité)	Convul- sions 2e au 5e j Hémorragie méningée (P.L.)	3 m : MSD 2 a : MID	2 ans
Obs. n°63 DUN... Roger M n° 2 15 m, 6 a 1/2	Normaux	Normaux	7 m : MSG 9 m : MIG	19 m
Obs. n°64 QUE... Monique F 23 a n° 2 10 a (né en 1945)	ANT: 1942 à 1944 = 2 FC (3m et 5m) 1 acc.prémat. à 8 m:enfant mort-né - mal formé (?) - 1944 Roger PN < 1000g - 1945 à 1948 2 FC à 3 m puis 5 enf.nx	Normaux	5 m : MSD 3 a : MID	18 m

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. G spasm.	0	Normale		
Hémipl. G spasm. Paralysie faciale Hypoplasie mem- bres G	14 ans → crises B.J. g	Déficit net (*)	Altéra- tions dif- fuses bi- latérales	Rx : asymétrie
Hémipl. D spasm. Hypoplasie + membres D - Laxi- té ++ des doigts Astéréognosie Hémianopsie	0	Scolarité bonne	Foyer pa- riétal G	Rx: asymétrie
Hémipl. G spasm. Hyperlaxité + des doigts Hypoplasie des membres G	3 ans: 1 conv.	Bonne scolarité	EEG asymé- trique - pas de foyer	Rx: asymétrie
Hémipl. D spasm Paralysie faciale Athétose Hypoplasie des membres D Sensibilité : phénom. d'extinc- tion	0	Retard important scolarité très mé- diocre	Normal	Rx: Normale

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs n° 64 (suite)	de 1948 à 1954 mère : débilité mentale Roger : débilité mentale (Q.I. 58) AC. normal PN : 1500 g (à domicile)			
Obs. n°65 CER... J.-Pierre M n° 1 23 a 2 a, 6 a	Prématuré au 7ème mois (décollement placentaire?) 1100 g Cri immédiat	"Syncopes" crises de cyanose	10 m : MSG 18 m : MIG	18 m
Obs. n° 66 GUE... Christiane F n°1 28 a 1 a - 6a	Travail long souffr. foetale cyanose cri faible (C.R. Maternité)	Oxygène plusieurs jours sorti 18e jour	5 m : strabisme oeil droit et rotation tête à droite 1 a : diagn. hémiplégie	?
Obs.n° 67 ROU... Joelle F n° 1 3 a - 4 a	AC: normal cyanose passagère. Cri après flagellation	Normal	5 m : MSD 13 m : MID	13 m
Obs. n°68 VID... Alain M n° 1 36 a 3 a-4a 1/2	ANT. 3 FC antérieures 2em 3ème m ACC. rapide cyanose	succion difficile vomit - raide ? Fièvre 15ème j. Normal	8 m : MSG immobile raide MIG à la marche	tard

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. G fruste surtout MS -Para- lysie faciale Hyperplasie mem- bre sup.	0	Normal		
Hémipl. D Pas de contractu- re au MS Athétose + Hypoplasie des 2 membres D	0	Bonne scolarité anxiété	Foyer temp. G	Rx: asymétrie
Hémipl. D à pré- dominance crurale Hypoplasie des 2 membres D	0	Normal	Normal	
Hémipl. G fruste Hypotonie du MS Contract. MI Hypoplasie MIG	0	Normal	Normal	Normal

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs. n° 69 LUC... Michel M n°3 - 38a 2a - 5a	ACC spontané Circulaire Cyanose Cri retardé	Hypertonie 6 m : MSD ne boit. pas pdt 3 j.		21 m
Obs. N° 70 LE KER... Michel M n°9 -39 a 3 a-6 a	G: 8ème mois douleurs abd. 15 j avant terme épisode infectieux ACC : normal cri immédiat	Normaux	Iers mois : MSG-MIG :15 m	15 m
Obs. n° 71 CAR... Michel n° 4 4a 1/2-9a	G: version par manoeuvres ext. 1 m avt acc. ACC: circulai- re lâche -pas de souffr. foetale (C.R.Matern.) ANT. mère al- coolique mor- te delirium 3 ans après	Normaux	7 m : MSG 2 a : MIG	2 a
Obs. n°72 POL... Annick F n° 2 5 a	Forceps Réanimation	?	Iers j:MSG	18 m

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro-encéphalogramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl D prédominant au MS Athétose + Hypoplasie membres D	4 ans petit mal akinétique	Intelligence normale male (*)	Anomalies bilat.	Rx: pas d'asymétrie EG: dilatation des 2 ventricules
Hémipl. G spasm. Athétose + Hypoplasie des membres G +	1 crise conv. à 2 ans	Retard mental à 3a AM=18m Ms progrès 6 ans : commence à lire et à écrire	Normal	Rx: normale EG: légère dilat. ventric. lat. A : normale(D)
Hémipl. G spasm. Hypoplasie ++ membres G Athétose	0	(*) Retard mental - classe perfect. à 9 ans	Foyer temp. D	Rx : normale EG : dilat. ventric. D
Hémipl. G fruste Hypoplasie main	0	Normal		

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs. n°73 MIN... Elizabeth n°2 37 a 7 a	Transport en voiture pdt 2 h 2 h avant acc. à terme ACC: normal	Normaux	3 m : MSD 30 m : MID	30 m
Obs. n°74 LIE... Christian M n° 1 1 a -2 a	ACC: 3 sem. après terme forceps pour non progres- sion Cri immédiat (C.R. Accou- cheur)	Raideur musc. gé- néralisée les lers jours	4 m , 6 m convulsions Hémiplégie au cours de la lère année	18 m
Obs. n°75 GUE... Guy M n° 1 7 a	ACC. normal	inclinai- son laté- rale têt- te à gauche	6 m : MSG et MIG	après 2 ans
Obs. n°76 ARB... Noël M n° 8 14 a	?	Paral. fa- ciale D - strabisme refus de boire	12m : MSD	?
Obs. n°77 TAN... Marie-Claude F n° 1- 23a 9 a - 11 a	G: Gémellaire univitelline AC: Prématuré 7m 1/2 rapi- de - n° 1 - sommet -cya- nose n°2 -siège 1/2h après pas de trou- bles néo-na- taux.	Cyanose par crise les lers jours	12 mois: MID	12 m

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. D spasm. Hypoplasie de tout l'hémicorps ++ athétose	convuls. générali- sée à 3a et 7a.		Foyer ro- land. G	EG: Dilat. ventr. G
Hémipl. G spasm. Hypoplasie main G	convuls. général. 4 m, 6m, 20m.	Normal (*)	14m:normal 24m:foyer rolandique D.	Rx: Asymétrie.
Hémipl. G spasm. athétose + Hypoplasie des membres G	0	Normal (*)	Foyer.temp. D	Rx: normale
Hémipl. D spasm. Paralysie faciale Hypoplasie	convuls. isolées à 10, 11 et 13 ans	?		
Hémipl. D à pré- dominance crurale Paralysie facia- le Hypoplasie des 2 membres et héli- face D	0	Bonne scolarité	Foyer ro- lando-temp. G	Rx: normale

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs. n°78 SAU... Daniel M n°2 25 a 4a - 5a	Césarienne pour bassin dystocique Cri immédiat	Normaux	4 m : MSG MIG à l'examen à 5 ans	17 m
Obs. n°79 MAYE... Alain M n°2 39a 3a, 6a	G: gémellaire univitellin ACC: Césarienne - cri après 5mn 2510 g Désobstruction (C.R. Matern.)	Normaux	18 m: MIG MSG : 3 ans à l'examen	18 m
Obs. n°80 GUI... Denis M n° 1 4a, 7a	ACC: normal Apnée - réa- nim 45 mn (CR Maternité)	Oxygène pdt 48 h pas de signe neu- rologique PL : li- quide nor- mal.	2a : atrophie cuisse droite remarquée pas d'événe- ment pathol. antérieur	20 m
Obs. n°81 CONS... Catherine n°1 24a 2a, 5-7a	ACC: difficile forceps, long Réanimation longue	Normaux	18 m: MIG + tard : MSG	16 m
Obs. n°82 MAT... Claire F n°3 2a, 5-3a, 5	ACC: normal	Normaux	4 m : MIG MSG à l'examen (3 ans)	16 m

Signes neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
hémipl. G à préd. brachiale II : troubles mo- eurs minimes paralysie faciale athétose hypoplasie 2 m G	0	Normal	Foyer pa- riétal D	
hémipl. G à pré- dominance crurale signes minimes au MS hypoplasie des membres	0	bon tra- vail sco- laire	Normal	
hémipl. D fruste hypoplasie cuisse	0	Bonne sco- larité A parlé tard (3 ans)	Normal	Rx: asymétrie
hémipl. G fruste prédominant au MI hypoplasie des membres D	0	Intelli- gence vive	Foyer pré- roland.	
hémipl. G à pré- domin. crurale pas d'hypoplasie	0	Normal	Foyer rol- droit	Rx : normales

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°83 HUM... Chantal F n°1 -24a 14m -3a	ACC:Maternité signes de souffr.foeta- le Césarienne triple circu- laire Cri immédiat	Normaux	6 m : MSG MIG : 20m	20 m
Obs.n°84 ROU... Annick F n°2-24a 3a - 4a	Normal (Maternité)	Normaux	Les Iers mois MSD ± 24m MID	2 a 1/2
Obs.n°85 CLAU... Jacqueli- ne F n°2 -26a 2a, 7a	Normal (à domicile)	Normaux	18m à la marche MIG + MSG	17 m
Obs.n°86 CHA... François M 3 a	AC: au 10e m. PN : 4300 g	10 Iers j secousses cloniques MSD	11 m : MID MSD:inaperçu	11 m
Obs.n°87 BER... Richard M n°2 -26a 10 a	circul.cor- don apnée très passagère	Normaux	15 m, à la marche, MID et MSD	15 m

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Émipl. G à pré- dom. brachiale paralysie faciale hypoplasie du pied gauche	0	Normal	Foyer PO à droite	Rx : normales
Émipl. D à pré- dom. crurale paralysie faciale hypoplasie main et MID	de 2 ans à 2 ans 1/2 cri- ses géné- ralisées	Normal a parlé plus tôt que son frère.	Rythmes lents OL 4-5 c/s bilatéraux à légère préd. G	
Émipl. G à pré- dom. crurale S: troubles mi- nimes hypoplasie des 2 membres gauches athétose +	0	Scolarité brillante		
Émipl. D à pré- dom. crurale troubles minimes au MS hypoplasie des membres D	Néo-na- tales	Normal	Foyer temp. D	Rx : normale
Émipl. D prédom. crurale S: hypotonique athétose + hypoplasie mem- bres D sensibilité norma-	0	Bonne scolarité	Normal	Rx : normale

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°88 GLA... Chantal F n°3 -25a 8m - 3a	ACC: à domici- le Prématuré 8m 1600 g né avant ar- rivée sage- femme	Normaux	2m : MSD 12m : MID (paralysie + atrophie)	16 m
Obs.n°89 MOL... France F 5a - 8 a	siège spontané	Parésie du MSD à la nais- sance	MSD : Ier j MID : à l'exa- men à 5 a s	13 m
Obs.n°90 AZO... Armand M n°1 -21a 4a, 5a, 1/2	ACC: Perte des eaux 18h avant acc. (à domicile) N ¹ ANT: 2 FC à 3 m	Normaux	9 m : MSD 13m : MID	13 m
Obs.n°91 GAC... J.-Bern. M n°1 - 22a 10a -11a	AC : Albumino et sucre -TA normale ACC: Forceps pour non pro- gression 4500 g mort apparente (CR Maternité)	Succion nulle vomit	5 m : MSD 18 m MID	18 m
Obs.n°92 GAU... Martine F n°1 -28a 4a 9m	Forceps pour non progres- sion Apnée longue (Maternité)	Normaux	1m : convulsions Iers mois MSD	?

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo. gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. D inf. hypotonique Hypoplasie face et membres D Paralysie faciale Athétose	0	Normal	Normal à 1 an	Rx: asymétrie (à 1 an)
Hémipl. D sans contract. fruste hypotonique Paralysie faciale Atrophie face et main D	0	gros re- tard in- tellectuel QI : 68	P et PO bilat.	Rx: asymétrie EG: Dilat du ventr. G
Hémipl. D à f. hypotonique Hypoplasie des 2 membres D Athétose	0	Intelli- gence vive Parlait à 18 mois	Anomalies G	
Hémipl. D à f. hypotonique Athétose + Hypoplasie	0	Retard mental Ecole per- fection- nement (*) anxiété	Foyer temp. D	Rx: asymétrie EG: dilat. et attraction du ventr. G
Hémipl. D à f. hypotonique Hypoplasie ? Sensibilité nor- male Hémianopsie	1 → 4 à 9 brèves pertes de conn. secousses membres	Normal (*)	Ondes len- tes bilat.	Rx: normale

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°93 CAU... Bernard M 3 a	ACC: 3 semai- nes avant ter- me Réanimation	2ème j crises to- niques en extension aliment. difficile les premi- ères sem.	6 m MSG 18 m MIG	18 m
Obs.n°94 ROU... Michel M 4a, 5	Normal Cri immédiat	Normaux	Hémipl. passée inaperçue consulte pour crises convul- sives depuis le 11ème m.	14 m
Obs.n°95 BERT... Joelle F n°1 - 26a 2a,5 - 6a	G: version (manoeuvres ext.) au 6em ACC: normal sommot oncle gaucher	3ème j. hypertonie convulsions PL = sang état grave 1 semaine	normal jusqu'à 2 ans et 8 m crise conv. état de mal Hémipl. G	15 m
Obs.n°96 LIC... Régis M n° 2 3a - 5a	Siège spontané Cri immédiat	21 j. convuls. générali- sées	Hémipl. appa- raît après 2a après convuls. répétées	15 m
Obs.n°97 NUR... Sylviane F n° 1 7a, 8a	Cyanose nais- sance Réanimé après 8 mn (CR Maternité)	Normaux	Ier m : tr. moteurs mini- mes à G 7a : Paralysie confirmée après poussée fébrile	?

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo. gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Hémipl. G à f. hypotonique Pas d'hypoplasie notable	0	Normal		
Hémipl. D fruste Hypoplasie pied D	11 m - absences et crises générali- sées	Normal (*)	Foyer fron- tal G	Rx: asymétrie EG: dilat. ventr. G sur- tout frontale
Hémipl. G spasm. Aphasie ? régres- sive Hypoplasie MIG (à 5 ans)	Etat de mal à 32 mois - 2 conv. à 4 ans convuls. espac. à 5 et 8 ans	Normal	Foyer temp. pariétal D	Rx: normale V°: dilat. vent. lat. D interv. explo- rat.
Hémipl. G spasm.	21 j. cri- ses conv. subintran- tes	Déficit profond (*)	Anomalies bilat.	Rx: normale EG: normale
Hémipl. G à f. hypotonique Hypoplasie main G Athétose Hypoesthésie su- perficielle pas d'astéréogno- sie	0	Bonne scolarité	Normal	Rx : normale

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	Date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°98 LEU... Thérèse F n°5 4a 1/2	Normaux	Normaux	14 m : après convulsions fébriles	12 m
Obs.n°99 OBR... Christian M n°1 -25a 5a - 9a	Forceps pour non progres- sion 4750 g cyanose apnée 2 mn (à domicile)	Normaux	16 m : MIG rien noté au MS 5a : MSG après une cr. convuls	16 m
Obs.n°100 LEB... Michel M n°1 26a 7,5a	Forceps- dys- tocie pelvien- ne (les 2 sui- vants nés par césarienne) cyanose à la naissance	hémorra- gie mé- ningée?	18 m MID(debout) MSD vers 3a	3a
Obs.n°101 WAJS... Guy M n° 1 12-13a	Siège-Forceps Cyanose Réanimation 1/2 h	Normaux	15 m : une convulsion 22 m . Etat de mal convuls. puis pdt 9 j. hémip. droite	?

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro-encéphalogramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
Émip. D sans contracture importante	14 mois état de mal 16 mois	Troubles mentaux graves (*)	Anomalies bilatérales postérieures	Rx: asymétrie discrète EG: dilatation ventricule G
Émip. G spasm. paralysie faciale hypoplasie membranes G thétose +		Bonne scolarité	Foyer Temp. par. D	
Émiplogie spasmodique hypoplasie membranes D	5 a 1 conv. à l'occ. angine fébrile	Déficit mental certain vocabulaire restreint (*)	Anomalies bilatérales	Rx: asymétrie + EG: dilatation ventric. G
Émip. D spasm. atrophie des membres	15 mois 22 mois généralisées et quotidiennes	Arriération mentale	Anomalies bilat. asymétriques	Rx: Asymétrie ++ V°: dilat. ventric. G++ Ex. anat.

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°102 MET... Eliane F n° 2 2a - 3a	G. gémellaire hétérozygote n°2 présenta- tion trans- versale, ver- sion, siège 2500 g Réanim.3/4 h	"Syncopes" ne tétait pas	6 m : crises BJ droites 12m :Hémipl.D	?
Obs.n°103 MEN... Josette F n° 1 18 a	Forceps pour travail lent	Incidents néo-na- taux (?)	4 m : MSD 17 m : MID	17 m
Obs.n°104 PUIS... J.-M. n°3 -30a 12 - 16m	ACC: expulsion longue 5kg(?) cyanose- cri après claques ANT: cousin: Little (?)	Cyanose 1 semaine	4 m : MSG peu après : convulsions	?
Obs.n°105 RIV... Monique F 20 m	ACC. normal	Normaux	Hémipl:droite remarquée à 9 m de 2 à 9 m oti- tos fréquentes	20m ne marche pas
Obs.n°106 BOB... Marc M n° 2 5 a 1/2	ACC : préma- turé (8 mois) Acc.hémorra- gique	Hémipl. à la naissance	Hémipl. à la naissance	2 a

Signes Neurologiques	Convulsions	Niveau mental Langage	Electro-encéphalogramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat./Pathol.
émipl. D spasm. trophie hémifa- e et membres	6 mois → 12 mois crises quotidien- nes B.J. et géné- ralisées	Gros déficit (*)	Anomalies bilatéra- les	Rx : asymétrie EG: dilatation ventric. G
émipl. D spasm. paralysie faciale thétose stéréognosie émianopsie	6 mois → 8 ans pluriquo- tidiennes	Normal (*)		Rx: asymétrie V°: ventric. G très dilaté examen anato- mique.
émipl. G ontracture au S aralysie facia- e émiatrophie face t membres	4 m →	atteinte intellec- tuelle profonde (*)	Foyer postérieur D	Rx: Asymétrie EG: ventric. D dilaté ex. anat.
émipl. D spasm.	0	Psychisme pauvre ne parle pas	Anomalies diffuses bilatéra- les	Rx: asymétrie EG: Ventr. G dilaté Ex. anatomique
émipl. D spasm. as d'atrophie otable as de tr. sensi- if.	1ère crise 4 ans 2ème crise -5 ans générali- sées	Normale	Foyer fron- to-roland. G	Rx; normale EG: diverticule pariéto-occipit G Ex anatom.

Cas	Grossesse Accouchement Antécédents familiaux	Iers jours	date d'apparition des paralysies	Marche
Obs.n°107 GIL... Serge M n° 1-21a 24 m	Normaux	Convuls. à 9 j.	6 m : convuls. 9 m : H.droite	17 m
Obs.n°108 LEG.... Bernard M n° 1 5 a-6a 1/2	Rupture poche des eaux 13j avant acc. Forceps Réanim 15 mn	?	3 m : MSG 16m : MIG	16 m

Signes Neurologiques	Convul- sions	Niveau mental Langage	Electro- encéphalo- gramme	Radiographie Encéphalo.gaz. Artériographie Anat. Pathol.
hémipl. D spasm.	6 mois 12 mois	Gros dé- ficit (*)	Anomalies prédominant à G	EG: dilatation ventr. G ex. anat.
hémipl. G spasm. trophie des membres	4 ans 5 ans → nombreuses générali- sées	Retard mental anxiété	Foyer temp. D	Rx: Asymétrie Vo: ventric. D dilaté A: normale Ex. anatom.

TABLEAU I

NAISSANCE ET PERIODE NEO-NATALE

Les circonstances de la naissance sont connues dans 103 cas.

Les renseignements ont été fournis :

- par un compte rendu de la Maternité	20
- par le carnet de Maternité	15
- par l'interrogatoire de la mère	70

Age des enfants à l'époque de l'enquête :

- au dessous de 3 ans :	57 (dont 5 au-dessous de 1 an)
- de 4 à 7 ans :	38
- au-dessus de 7 ans :	8

Age de la mère à l'accouchement (sur 32 cas)

- de 19 à 33 ans :	21
- de 35 à 45 ans :	11

Primipares (sur 89 cas) :

44 (dont 3 primipares âgées : 36 - 38 et 42 ans).

I.- La naissance ou la période néo-natale sont franchement pathologiques dans 69 cas :

Parmi ceux-ci, nous avons distingué 3 groupes, suivant qu'il existe :

A/- des signes d'atteinte cérébrale plus ou moins certaine au cours des premiers jours 41 cas

B/- Une apnée ou une cyanose prolongée sans signes neurologiques néo-nataux : 14 cas

C/- ou seulement un accouchement anormal : 14 cas

A/- Il existe des signes d'atteinte cérébrale au cours des premiers jours : 41 cas.

1 - Signes neurologiques : souffrance cérébrale
certaine : 14 cas

Signes neurologiques

Accouchement

Crises convulsives néo-nata-
les : 11

(N° 93 - 51 - 52 - 95 - 62 -
41 - 42 - 107 - 102 - 86 - 47)
type: généralisé (93)
B.J. (47 - 86 - 41)
inconnu dans les autres cas.
L.C.R. sanglant 2 fois (95 -
62)

Anormal : 9 Normal :

93 Prématuro - Réanimat
51 Rapido - 4000 g
52 Version 6ème mois
Normal
95 Grande extraction
Siège
62 Forceps non progress
41 Présentation face
42 Post-terme
107 Normal
102 Gémellaire - siège -
Apnée longue
86 Post-terme
47 Siège - Apnée prolong
68 Rapido - primipare
74 Post terme - forceps
non progression
67 circulaire - apnée.

- Hypertonie généralisée : 3
(68 - 74 - 69)

2 - Signes neurovégétatifs néo-nataux : forte présom
tion de souffrance cérébrale : 12 cas

Signes néo-nataux

Accouchement

- crises de cyanose 4
(65 - 77 - 43 - 35)

65 Prématuro 1100 g
77 Prématuro 7 mois 1/2
gémellaire - cyanose
43 forceps non progressi
Réanimation
35 siège - Apnée 5 minut

- Accès de pâleur 1
(5)

5 Forceps - Bassin
dystocique

- Inertie, somnolence, refus
de boire 5
(91 - 61 - 26 - 59 - 76)

91 Forceps - Dystocie -
Apnée 4500 g
61 Long - cyanose
26 Prématuro - Procidenc
cordon - cyanose
59 siège - gémellaire
76 inconnu.

Signes néo-nataux

Accouchement

- "Etat grave" - P.L. discutée mais non faite (100 - 103)

2

100 forceps dystocie
cyanose
103 forceps - non progression.

3 - Cyanose permanente pendant 2 à 8 jours :
(sans renseignement sur l'état neurologique, pulmonaire ou cardiaque)

Une lésion cérébrale est possible mais loin d'être sûre.

5 cas

(66 - 54 - 11 - 104)

Accouchements

66 long - souffrance
foetale
54 forceps
11 siège
71 éclampsie
104 long.

4 - L'hémiplégie existe à la naissance ou les premiers jours (à l'exclusion des groupes a) et b):

10 cas

Accouchements

Anormal 7 Normal 3

- A la naissance : 4
(7 - 24 - 106 - 89)

7 Accouchement normal
apnée
24 Normal
106 Préaturé
89 Siège

- "Les premiers jours": 2
(3 - 72)

3 Placenta praevia
forceps
72 Apnée

- 8 jours : 1
(44)

Normal

- 15 jours : 2
(6 - 1)

6 gémellaire - accouchement difficile
1 Prééclampsie

- Au cours du 1er mois : 1
(46)

Normal

B/- Il existe une apnée à la naissance sans signes neurologiques néo-nataux. L'accouchement est le plus souvent anormal

14 cas

- Apnée à la naissance : 14 cas

Période néo natale : normale (ou inconnue) 3 cas
(9 - 16 - 22)

Accouchement pathologique : 12 fois - normal : 2 fois

Obs.	Apnée	Accouchement
81	Longue	Long - forceps
79	5 minutes (compte rendu de la Maternité)	Césarienne-gémellaire
56	Asphyxie blanche - réanimation 20 mn (C.R. Maternité)	Eclampsie
99	2 minutes (?) (à domicile)	Forceps - non progression
49	Mort apparente "5 minutes" (à domicile)	Forceps
9	Réanimation	Long
16	Réanimation 1 heure	Césarienne
22	Réanimation	Forceps -circulaire
108	Réanimation 15 minutes	Post terme
97	Réanimation 8 minutes (C.R. Maternité)	Normal
20	Longue	Long
80	Longue - Réanimation 45 mn (C.R. Maternité)	Normal
92	Prolongée	Forceps - non progression
39	Apnée	Souffrance foetale

C/- L'accouchement seul est anormal. L'état de l'enfant à la naissance, et la période néo-natale sont normal

14 cas

Obs. n° 29 - 30 - 78 - 88 - 53 - 57 - 83 - 23 - 58 - 39 - 25 - 14 - 10 - 17 (pour ces 4 derniers cas, le développement néo-natal n'est pas connu).

Nature des Accouchements :

4 prématurés de moins de 1900 g (88 - 53 - 58 - 25)
3 césariennes pour bassin dystocique (78 - 83 - 23)
3 accouchements gémellaires difficiles avec forceps (29 - 57 - 10)
2 accouchements post terme (1 mois et 15 jours) (30 - 14)
1 éclampsie à la naissance (17)
1 accouchement difficile avec signes de souffrance foetale (39)

II.- L'accouchement est à la limite du pathologique
dans 6 cas

- 2 Forceps - Cri immédiat. (4 - 31)
- 2 cyanoses passagères - cri après flagellation
accouchement normal (67 - 32)
- 2 circulaires lâches du cordon - sans signes de souffrance foetale - accouchement normal (71 - 87)

III.- La naissance et le développement néo-natal sont normaux dans 28 cas.

(observations n° 105 - 85 - 94 - 50 - 55 - 48 - 70 - 13
- 8 - 73 - 90 - 12 - 84 - 28 - 63 - 27 - 2 - 15 - 18 -
19 - 45 - 60 - 33 - 82 - 36 - 37 - 38 - 40

A/ - On trouve des incidents ou accidents au cours de la gestation, ou une maladie neurologique familiale dans 8 cas

- Incidents ou accidents au cours de la gestation : 5

Maladie infectieuse 2 (70 - 37)

Traumatismes 3 (73 - 2 - 19) (cf. tableau suivant)

- Maladie neuro-psychiatrique parmi les ascendants ou les collatéraux : 3

(27 - 45 - 33) (cf. tableau suivant)

B/ - La naissance et le développement néo-natal sont normaux, ainsi que la grossesse et les antécédents familiaux dans 20 cas

(Obs. 105 - 85 - 94 - 50 - 55 - 48 - 13 - 8 - 90 -
12 - 84 - 28 - 63 - 15 - 18 - 40 - 60 - 82 - 36 -
38).

TABLEAU II

ANTECEDENTS PATHOLOGIQUES FAMILIAUX - 10 CAS

A/- Affections neurologiques ou mentales chez les ascendants ou collatéraux : 6

Obs N°	Tare neuro-psychiatrique familiale	Naissance de l'enfant
		Normale : 4 Pathol. : 2
64	- La mère et un frère oligophrènes 4 fausses couches à 3 mois - 1 mort né à 3 mois - 7 enfants vivants ayant eu un poids de naissance au-dessous de 2.000 g (?)	Normale
27	- 2 oncles maternels : troubles neurologiques graves de la mar- che et de la vue. L'un est interné.	Normale
33	- Oncle maternel épileptique.	Normale
45	- frère "encéphalopathe" (né par le siège)	Normale
20	- mère : convulsions à 2 ans - paralysie (?) d'un membre supérieur.	Travail long Réanimation
104	- cousin, "maladie de Little"	Travail long P.N. : 5 kg(?)

B/- Autres antécédents pathologiques familiaux : 4

Obs N°	Antécédent pathologique	Naissance de l'enfant
53	- mère : malformation rénale(?) a eu 3 enfants prématurés sur 4 et 1 enfant né à 6 mois 1/2 mort à la 48ème heure.	Prématuré 1.850 g
71	mère alcoolique - morte 3 ans après la naissance de l'enfant d'1 crise de delirium tremens	Circulaire lâche Cri immédiat

Obs. N°	Antécédent pathologique	Naissance de l'enfant
91 déjà cité	- - Glycosurie chez la mère P.N. : 4.500 g	Forceps pour non progression - mort apparente
25 déjà cité	- Insuffisance cardiaque chez la mère - Décès un mois après l'accouchement	Prématuré

C/- Maladies ou accidents de la mère pendant la gestation

8 cas

a) Traumatismes : 3		Naissance
Normales : 4 - Anormales :		
- chute sur l'abdomen au 6ème mois sans suites 1, 6, 19		2 normale 19 normale
- chute sur l'abdomen au 7ème mois - douleurs pendant 2 jours 3		3 placenta praevia
b) Maladie infectieuse au cours du dernier mois : 3		
- Pyélonéphrite 54		Forceps - cyanose prolongé
- Paralysie faciale épidémique 37		Normale
- Fièvre indéterminée 70		Normale
c) Maladies maternelles chroniques au cours de la grossesse : 2		
- glycosurie P.N. 4.500 g 91		Forceps pour non progression. Mort apparente.
- Insuffisance cardiaque décès 1 mois après 25		Prématuré.

TABLEAU III

ACCOUCHEMENTS ANORMAUX - ANALYSE

Les circonstances de l'accouchement sont connues
103 fois sur 108. Il y a 61 accouchements
anormaux sur 103.

107 Prématurés (65, 88, 53, 57, 56, 77, 25, 26, 58, 106)

- Poids de naissance :

7 fois au-dessous de 2000 g
(2000 - 1850 - 1750 - 1750 - 1600 - 1420 - 1100)
3 fois inconnu (accouchements à 7 m, 7 m et 8 m).

- Anomalies associées : 5

Procidence du cordon (26)
Gr. gémellaire univit. acct. 8 m (57)
" " bivitel. acct. 7 m (77)
Présentation du siège (58)
Acct précédé d'une crise d'éclampsie (56)

- Etat à la naissance et les premiers jours :

- Incidents néo-nataux : 3 (65 - 77 - 26)
- Apnée (période néo-natale normale) : 1 (56)
- Cri immédiat et 1ers jours normaux : 6 (88 - 53 -
57 - 25 - 58 - 106)

- Antécédents pathologiques : 1 (23)

- 2 frères prématurés - 1 frère né à 6 mois 1/2,
mort à 48 h.

- Grossesse pathologique : 1 (60)

- mère décédée insuffisance cardiaque 1 mois
après accouchement.

187 Accouchements gémellaires : (29 - 6 - 79 - 94 - 77 -
10 - 59 - 102)

- Gémellité univitelline : 2 Né en 1er : 4 fois
(79 - 77) (2 - 29 - 41 - 18)

- Gémellité bivitelline : 4 Né en 2ème : 4 fois
(29 - 6 - 94 - 102) (105 - 87 - 69 - 5)

- Gémellité non précisée : 2
(10 - 59)

- Modalités de l'accouchement :

- 1 Césarienne (79)
- 2 siège (59 - 102)
- 1 forceps au détroit supérieur (10)
- 1 forceps pour non progression chez un prématuré de 7 m (94)
- 1 version par manoeuvres internes extraction par le sommet (6)
- 1 Accouchement prématuré au 8ème mois (77)
- 1 Emploi du forceps sans autres précisions.
Cri immédiat (29)

- Etat à la naissance et les premiers jours :

Accidents néo-nataux : 3 (77 - 59 - 102)
 Apnée à la naissance : 1 (79)
 Cri immédiat, et période néo-natale normale : 4
 (29 - 6 - 94 - 10)

9 Siège

- Accouchements spontanés : 6 (96 - 89 - 11 - 58
35 - 47)
- Accouchements instrumentaux : 3 (52 - 59 - 102)

- Anomalies obstétricales associées : 3

- 1 Prématuration (58)
- 2 Gr. gémellaires (59 - 102)

- Période néo-natale :

Accidents néo-nataux : 8 (96 - 52 - 11 - 59 - 35 -
102 - 89 - 47)
 Cri immédiat, période néo-natale : 1 (58)

13 Accouchements difficiles ayant nécessité l'emploi du forceps (et où l'enfant a présenté dans chaque cas des signes anormaux à la naissance ou les jours suivants)

- 8 Forceps pour non progression (81 - 91 - 99 - 62 -
63 - 43 - 92 - 103)
- 2 " " dystocie pelvienne (5 - 100)
- 3 " " accouchement difficile sans plus de
détails (54 - 49 - 72)

- Période néo-natale :

Accidents néo-nataux : 9 (5 - 91 - 54 - 62 - 63 - 43 -
72 - 100 - 103)
 Apnée à la naissance sans autre
 incident néo-natal : 4 (81 - 99 - 49 - 92)

- Incidents en cours grossesse : 2 (54 - 91)

Le forceps a été employé en outre pour grossesse gé-
mellaire 2 fois, siège 5 fois, procidence du cor-
don 1 fois, circulaire du cordon 1 fois, placenta
prævia 1 fois.

[8] Accouchements spontanés avec signes de souffrance
foetale (et troubles à la naissance ou les premiers
jours)

Une seule fois notion précise de longueur du travail:
34 heures chez une primipare.

- Période néo-natale

Accidents néo-nataux : 6 (93 - 66 - 61 - 20 - 39 - 104)
Apnée à la naissance : 2 (9 - 108)
(1ers jours normaux)

- Antécédent pathologique : 2 (20 - 104)

[6] Accouchements post-terme

- 2 fois Retard modéré : 15 j - P.N. inconnu - signes
de souffrance foetale évidents (14 - 108)

- 3 fois Accouchement au 10ème mois (1 mois de retard)
PN. : 4300 g (86)
3700 g (23)
P.N. inconnu (30)

- 1 fois au 11ème mois (?) P.N. : 4.330 g (42)

- Complications obstétricales associées : 1 césarienne
pour B.D. (23)

- Période néo-natale :

Accidents néo-nataux : 2 (86 - 42)

Apnée naissance : 1 (108)

(1ers j. normaux)

Cri immédiat - Dévpt. néo-natal normal : 3 (30-23-14)

[3] Accouchements rapides

Durée du travail : 3 h (49) et 2 h (31) chez des pri-
mipares

Expulsion rapide après
épisiotomie : (34)

- Période néo-natale :

Troubles néo-nataux : 2 (54 - 68)

Cri immédiat 1ers j. normaux : 1 (34)

[5] Césariennes

Motif de la césarienne connu 2 fois.

- 2 fois pour B D après épreuve du travail : (78 -23)

- Anomalies obstétricales associées :

1 gr. gémellaire (79)
1 triple circulaire (83)
1 post-maturité (23)

- Période néo-natale :

Accidents néo-nataux : 0

Apnée à la naissance : 2 (79 - 16)

lors jours normaux

Cri immédiat : 3 (78 - 83 - 23)

lors jours normaux

[3] Eclampsie à l'accouchement

- 1 accouchement prématuré 8m. 2000 g (56)

Apnée à la naissance

- 2 fois, la sage-femme arrive après l'expulsion -
ligature du cordon retardée (17 - 21)

[3] Circulaire serrée du cordon

1 triple circulaire avec signe de souffrance foetale - mais pas d'apnée - pas de troubles néo-nataux (83)

1 ayant présenté apnée puis des troubles néo-nataux (69)

1 accouché par forceps - Réanimé (22)

[1] Présentation de la face (41)

A présenté des accidents néo-nataux.

[1] Procidence du cordon (26)

chez un prématuré accouché au forceps
a présenté des accidents néo-nataux.

[1] Placenta praevia (3)

grossesse : chute sur abdomen 7ème mois

Emploi du forceps - Cri immédiat - Pas de troubles néo-nataux

[1] Toxémie gravidique (1)

Accouchement spontané chez une femme de 43 ans
ayant présenté 15 jours avant l'accouchement ;

Albumine - HTA à 27 - disparition des mouvements
foetaux - Cri immédiat - Pas d'incident néo-natal.

NOTER/

- Rupture prématurée des membranes : 3 fois

18 h avant accouchement	(90)
48 h avant accouchement	(47)
13 j avant accouchement	(108)

- Gros foetus : 5 fois

2 fois chez des enfants nés après terme - 4300 g -
4330 g (86 - 42)
2 fois chez des enfants nés à terme après accouche-
ment difficile : 5000 g (41) - 4500 g (104)
1 fois avec la notion d'une mère glycosurique
4500 g (91).

PLANCHE I

— : —

Fig. 1.-

Hypotonie des doigts
Doigt en S

Fig. 2.-

Hypotonie des doigts
Hyperextension forcée

Fig. 3.-

Hyperflexion des
poignets

Fig. 4.-

Signe de la main
creuse



PLANCHE II

-:-

Fig. 5

La main tendue , les
doigts se mettent en
hyperextension.

Fig. 6

id.

Fig. 7

Attitude en "baïonnette"

Fig. 8

Asynergie de la pré-
hension : écartement
exagéré des doigts,
temps d'arrêt en abor-
dant l'objet.

Fig. 9

Préhension, phase suivante -
Les doigts se referment l'un
après l'autre sur l'objet.



DEUXIEME PARTIE

-:-

ETUDE CLINIQUE

-:-

- I - Mode de début et premiers mois
- II - Sémiologie de l'hémiplégie
- III - Examens paracliniques
- IV - Formes cliniques
- V - Evolution.

-:-

- I -

MODE DE DEBUT

-:-

A/- Les hémiplegies à début néo-natal : 14 cas.

La paralysie d'un ou de deux membres a été dans ces cas remarquée à la naissance ou dès les premiers jours :

A la naissance	: 4 fois	(Obs. 7 - 24 - 106 - 42)
"Les premiers jours"	: 3 fois	(Obs. 3 - 59 - 72)
A 8 jours	: 2 fois	(Obs. 44 - 51)
A 10 jours	: 1 fois	(Obs. 89)
A 15 jours	: 2 fois	(Obs. 6 - 1)

La naissance et l'histoire clinique ultérieure de ces hémiplegies à début néo-natal n'a rien qui puisse les distinguer :

Obs.	Naissance	Hémiplégie	Con- vul- sions	Psychis- me +=Normal -=Déficit
7	Normale	H.D. Spasm. Atrophie ++	+	+
24	Normale P.N. = 4500 g	H.D. spasm.	+	±
44	Normale	H.G. spasm.	-	+
46	Normale	H.D. spasm.	-	+
106	Prématuré	H.D. spasm. sans hypotonie	+	+
42	Post terme 11e m. 4330 g	H.D. spasm.	-	+
6	Gr. gémellaire	H.D. spasm.	-	+
59	Gr. gémellaire	H.D. spasm.	-	+
1	Toxémie gravidique	H.D. spasm.	-	+
5	Crises de pâleur 1ers jours	H.D. spasm. Athétose +	+	+
51	Crises convulsives 1ers jours	H.D. spasm. Athétose +	-	+
89	Siège spontané	H.D. prédom. brachiale	+	-
3	Placenta praevia Forceps	H.D. micro- céphalie	-	+
72	Forceps - Réani- mation	H.G. spasm.	-	+

L'observation 106 comporte un examen anatomique.

B/- Dans la plupart des cas, il existe un intervalle libre entre la naissance et le début apparent de l'hémiplégie : 91 cas

1 - Dans 74 observations, le temps de latence n'a pas excédé un an. L'hémiplégie est apparue entre l'âge de un mois et l'âge de douze mois, le plus souvent entre trois et six mois (48 fois)

Voici les chiffres exacts :

Date de début	Nombre d'observations
"Les premières semaines"	4
"Les premiers mois"	7
Le 1er mois	2
2 mois	4
3 mois	10
4 mois	8
5 mois	12
6 mois	15
7 mois	3
8 mois	2
9 mois	4
10 mois	2
11 mois	2

74

Les premiers signes de la paralysie se manifestent au niveau du membre supérieur.

A l'époque des premiers mouvements volontaires, la mère s'aperçoit que le nourrisson ne saisit jamais les objets que d'une main. Auparavant aucune inégalité entre les mouvements des deux membres supérieurs n'est notée.

Le membre paralysé est à la fois immobile et raide, fixé dans une position anormale : poing constamment fermé, avant-bras en pronation, étendu ou fléchi sur le bras, bras en adduction. Cette attitude gêne beaucoup l'enfilage de la brassière.

Cette contracture précoce semble avoir existé dans tous les cas. Jamais les parents n'ont signalé au début une flaccidité anormale du membre paralysé, sauf dans le cas très spécial d'un début post-convulsif, sur lequel nous reviendrons.

La paralysie du membre inférieur apparaît après celle du membre supérieur. A l'époque des premiers signes de parésie de la main (entre le 3ème et le 6ème mois en moyenne), les parents les plus attentifs ne remarquent aucune anomalie dans la mobilité passive ou active du membre inférieur du même côté. Dans 3 observations, un médecin a porté le diagnostic de "paralysie obstétricale du membre supérieur".

C'est au moment de la marche que la paralysie du membre inférieur se dévoile. Il n'y a eu que 7 exceptions à cette règle parmi nos 74 observations.

La paralysie faciale est sans doute aussi discrète au début qu'elle l'est par la suite. Dans aucun cas les parents ne l'ont remarquée à cette période initiale.

2 - Dans 17 observations, le début est plus tardif, entre le 12ème et le 24ème mois : l'hémiplégie n'est remarquée qu'à l'occasion de la marche.

C'est le fait des hémiplégies frustes, ou des hémiplégies à nette prédominance crurale (voir notamment les Obs. 77 - 79 - 80 - 81 - 82 - 84 - 85). Le déficit fonctionnel de la main est minime et n'a pas attiré l'attention les premiers mois. Parfois, en cas d'hémiplégie droite, la préhension préférentielle de la main gauche est mise sur le compte d'une gaucherie, surtout en cas de gaucherie familiale.

Au moment de la marche, entre le 12ème et le 24ème mois, apparaissent brusquement non seulement la paralysie du membre inférieur mais habituellement aussi celle du membre supérieur, jusque là apparemment indemne.

La marche fait apparaître au niveau de la main et du bras des syncinésies anormales : fermeture du poing, attitude en triple flexion, parfois abduction du bras, qui frappent l'observateur le moins averti.

C/- Début tardifs : 3 cas.

Une lésion cérébrale congénitale peut donner naissance à une hémiplégie, après plusieurs années de latence totale (voir Obs. 95, 96 et 97). Nous discuterons ce problème au chapitre des formes cliniques.

COMMENTAIRE :

A/- Les hémiplésies à début néo-natal sont connues depuis longtemps. PIORRY, CAZAUVIEILH, TURNER, COTARD, BOURNEVILLE, WUILLAUMIER, P. MARIE, SACHS et PETERSON, GOWERS, OSLER signalent des cas d'hémiplésies apparues dès la naissance et ayant persisté par la suite. BYERS trouve 2 fois un tel début sur 14 hémiplésies.

Dans nos 14 observations de ce type, nous n'avons pas toujours pu établir clairement si les deux membres étaient simultanément atteints ou non, mais la contraction du membre supérieur semble toujours avoir été importante dès le début.

Comme nous l'avons vu, ni les circonstances de la naissance, ni l'évolution ultérieure des paralysies n'ont rien de remarquable dans ce groupe.

Les hémiplésies à début congénital forment-elles un type anatomo-clinique spécial ? Faute de documents, il est impossible de répondre à cette question. Le seul examen anatomique d'hémiplégié à début congénital est, à notre connaissance, celui de notre observation 106. Nous avons trouvé des lésions de sclérose centro-lobaire. Dans notre autre cas de sclérose lobaire, l'hémiplégié a débuté à 5 mois.

B/- Dans presque toutes nos observations (94/108), il existe un intervalle libre entre la naissance, date supposée de la lésion cérébrale, et l'apparition des troubles moteurs.

Un tel temps de latence a également été trouvé par THIEFFRY, André THOMAS (13), BENDA, SHARPE, BYERS, ASHER et SHONNEL. La date habituelle d'apparition des paralysies est de 7 mois pour SHARPE, aux environs de 6 mois pour THIEFFRY, ASHER et SHONNEL, entre le 6ème et le 9ème mois dans le cas de BENDA.

Dans notre série 44,5 % des hémiplésies ont débuté entre 3 et 6 mois et 23 % le 5ème et 6ème mois.

Réalité de l'intervalle libre :

On pourrait mettre en doute la réalité de l'intervalle libre, en faisant remarquer qu'il n'y a dans aucun de nos cas (ni dans ceux des auteurs précités) la preuve absolue que la lésion cérébrale date bien de la naissance, et que la valeur du témoignage des parents, seuls juges de la date du début des paralysies, est contestable.

De telles objections ne peuvent valoir, lorsqu'elles s'adressent à des séries numériquement aussi importantes que la nôtre où les critères de probabilité de lésion néo-natale ont été établis le plus rigoureusement possible et où le témoignage des parents coïncide de façon si frappante tant pour la date d'apparition que pour le mode d'installation des paralysies. En outre, beaucoup de ces enfants ont été suivis à des consultations de nourrissons pendant les premiers mois, et la vigilance maternelle s'est trouvée doublée de quelque surveillance médicale.

Mais il est des observations cliniques et expérimentales qui viennent répondre à toutes les objections.

Dans l'observation XXXII d'A. THOMAS (13), une lésion traumatique certaine de l'hémisphère droit survenue à 6 semaines n'a été suivie d'hémiplégie que quelques mois plus tard.

Plus convaincantes encore sont les expériences de Margaret KENNARD qui pratique l'ablation de l'aire motrice et prémotrice sur des singes âgés de 3 semaines. Elle constate une parésie transitoire les premiers jours, puis aucune différence entre les deux côtés du 9ème au 56ème jour. Au 56ème jour, la paralysie apparaît et persiste.

Essai d'explication de l'intervalle libre :

Si une lésion placée sur la voie de la motilité volontaire reste d'abord muette, c'est certainement parce que les structures détruites ne sont pas arrivées à maturation à l'époque de la lésion et sont encore de ce fait fonctionnellement inertes.

L'hémiplégie ne se dévoile sans doute pas avant la phase "corticale" de l'évolution anatomique et fonctionnelle de l'encéphale du nouveau-né, au moment où le cortex se substitue aux formations sous-corticales et prend à sa charge la motilité volontaire. Ce qui revient à dire que l'hémiplégie apparaît aux premiers mouvements volontaires.

C'est bien ce que constate le clinicien : il existe un parallélisme frappant entre l'apparition de la fonction de la motilité volontaire et celui des paralysies : l'atteinte du membre supérieur devient visible aux premiers mouvements de préhension, celle du membre inférieur attend la marche pour se manifester.

Avant la phase corticale, la motilité est en général normale car elle dépend de structures sous-corticales restées intactes. Les cas où l'hémiplégie est d'apparition plus précoce correspondent peut-être à une , à des lésions plus étendues touchant les voies de la motilité extrapyramidale.

On peut tenter d'aller plus loin dans l'interprétation physiopathologique et faire un rapprochement entre l'évolution de la myélinisation du faisceau pyramidal et celui des paralysies. En effet la myélinisation se poursuit de haut en bas, et le membre supérieur est en général atteint avant le membre inférieur. Mais ce n'est qu'une hypothèse, d'autant plus que, comme le fait remarquer M. KENNARD, les rapports entre la myélinisation du système nerveux et l'apparition de la fonction motrice ne sont pas encore clairement établis.

On peut aussi supposer pour expliquer l'intervalle libre, qu'une lésion cérébrale située initialement en dehors de la voie motrice puisse gagner celle-ci progressivement. Ce mécanisme est sans doute celui de certaines formes d'apparition tardive, peut-être aussi de certaines hémiplégies précédées de convulsions répétées pendant des mois, mais ne paraît pas s'appliquer à la majorité des cas. Car, comment expliquer dans cette hypothèse la fixité relative de l'intervalle libre ?

Existe-t-il des signes neurologiques frustes au cours de l'intervalle libre ?

La réponse à cette question exigerait de pouvoir suivre depuis la naissance un candidat à l'hémiplégie ce qui est évidemment exceptionnel.

Mme St ANNE d'ARGASSIES a bien voulu nous communiquer l'observation privilégiée d'un hémiplégique qu'elle a suivi depuis la naissance avec M. André THOMAS :

- L'enfant (Obs. XLIX) (13) est né par césarienne après un essai prolongé d'extraction par les voies naturelles. Il a dû être réanimé à la naissance. A partir du 2ème jour, il a présenté des crises bravais-jacksoniennes, qui se sont poursuivies pendant 1 semaine.

Les premiers jours, on constate un hémisyndrome gauche (hyperextensibilité et passivité exagérées à gauche) qui disparaît progressivement. De deux mois à 6 mois, l'examen neurologique est strictement

normal . A 6 mois apparaissent des signes d'hémiplégie droite.

Cette observation fournit la preuve que l'intervalle libre peut être dénué de toute anomalie neurologique. La différence du tonus, entre les 2 côtés, notée ici au cours des premières semaines (du côté opposé à l'hémiplégie) est une constatation fréquente chez les nouveau-nés à la suite d'un traumatisme obstétrical (A. THOMAS). Ces signes sont en général régressifs et ne sauraient être identifiés aux premières marques de l'hémiplégie.

Mme St ANNE d'ARCASSIES a eu l'obligeance d'examiner à notre demande 30 nourrissons âgés de quelques mois (dont 20 de plus de 6 mois) ayant présenté un "hémisyn-drome" à la naissance. Tous étaient nés dans des conditions difficiles.

Dans aucun cas, il ne persistait d'anomalie neurologique.

Convulsions précédant l'hémiplégie :

Dans 14 cas sur 108, des crises convulsives ont précédé l'hémiplégie. Les rapports chronologiques entre convulsions et hémiplégies étaient variables :

1 - Dans 5 cas, quelques crises convulsives isolées ont éclaté quelques mois ou quelques semaines avant l'hémiplégie - pour ne plus se reproduire (Obs. 38 - 52 - 94 - 107).

2 - Dans 4 cas : des crises convulsives subintrantes (à type de petit mal ou de crises généralisées) se sont déroulées dans les mois qui ont précédé l'hémiplégie et ont continué à évoluer par la suite (Obs. 79 - 92 - 103 - 101).

3 - Dans 5 cas, convulsions et hémiplégies sont apparues simultanément (Obs. 40 - 74 - 95 - 96 - 102). Deux fois (Obs. 95 et 96) l'hémiplégie s'est constituée brutalement à la suite d'un état de mal convulsif. Il s'agit d'hémiplégies congénitales à révélation tardive.

Nous n'avons pas compté ici les convulsions limitées à la période néo-natale.

COMMENTAIRE :

- Lorsque l'hémiplégie est précédée pendant une longue période par des crises convulsives sévères, on peut se demander si celles-ci, en aggravant la lésion cérébrale initiale, ne contribuent pas à la genèse de l'hémiplégie (SCHOLZ, WOLF et COWEN).

- Le début brutal post-convulsif, est le mode de constitution habituel des hémiplégies acquises de l'enfant (FORD et SCHAFER). Aussi faut-il toujours dans ces cas être très prudent avant d'affirmer la nature congénitale d'une hémiplégie. Mais dans une au moins des observations citées, nous avons la preuve formelle d'une telle origine (Obs. 15).

- Il est curieux de constater que pour WUILLAUMIER et les neurologues du XIX^{ème} siècle, l'hémiplégie cérébrale infantile est toujours précédée par des convulsions. A tel point que, pour expliquer les hémiplégies à la naissance, WUILLAUMIER imagine des convulsions intra-utérines.

Le début progressif, à bas bruit, est considéré par les auteurs classiques comme tout à fait exceptionnel (COTARD, BOURNEVILLE, P. MARIE, DEJERINE).

Profil de l'évolution au cours des premiers mois :

a) On peut établir un rapport entre l'évolution de l'hémiplégie au cours des premiers mois et l'évolution des acquisitions motrices et psychiques de l'enfant.

1 - Le plus souvent latente les premières semaines, la paralysie se manifeste ou s'affirme lorsqu'apparaissent les premiers mouvements volontaires.

2 - Puis, au cours de la première année, à mesure que le répertoire praxique se perfectionne, la différence entre les deux moitiés du corps s'accroît par contraste et l'hémiplégie semble s'aggraver.

En fait, dans la paralysie, le déficit musculaire et l'hypertonie ne jouent qu'un rôle partiel. Si les membres malades restent totalement immobiles, c'est parce que rien ne les incite au mouvement et que l'enfant n'en a qu'une connaissance imparfaite.

On s'en aperçoit bien à l'examen d'un jeune nourrisson de 6 mois.

Le membre supérieur semble immobilisé en flexion, le poing à demi-fermé. Les objets présentés ne sont jamais saisis que par la main saine. Lorsqu'un objet est introduit entre les doigts fermés de la main paralysée, l'enfant n'en prend connaissance qu'avec retard, parfois seulement grâce au contrôle de la vue ; la main saine vient alors le saisir. Mais la paralysie est moins complète qu'elle ne le paraît : lorsque la main saine est entravée, l'autre main s'ouvre parfois largement et ébauche vers l'objet présenté un geste de préhension.

3 - Plus tard, à partir de la deuxième année, on assiste à une amélioration de la fonction dynamique des membres paralysés. Dans la mesure où l'intelligence se développe, les incitations au mouvement se multiplient. L'enfant arrive à une meilleure connaissance et à une meilleure utilisation de son membre. Il fait en quelque sorte avec retard une éducation motrice raisonnée.

Quelques mois plus tard, le même nourrisson dont nous avons parlé passe spontanément un objet de la main malade à la main saine, la main paralysée devient un point d'appui fixe, une pince dans laquelle un objet peut être introduit et sa qualité d'auxiliaire va se perfectionner.

Ainsi disparaît peu à peu la part qui dans l'impotence du membre était liée au retard de l'éducation dynamique, au défaut d'incitation motrice.

b) Mais l'amélioration peut ne pas être d'ordre purement fonctionnel.

Les parents signalent souvent au cours des premières années une diminution de la raideur musculaire, la disparition de certaines attitudes anormales, et l'examen de quelques enfants que nous avons suivis confirme l'atténuation, voire la disparition progressive de l'hypertonie musculaire surtout au membre supérieur.

FREUD, GIBOTTEAUX, LONG ont insisté sur la disparition possible de la contracture. André THOMAS en a rapporté un exemple significatif (obs. 46) :

Il s'agit d'un enfant hémiplégique depuis la naissance, dont l'hypertonie très marquée au cours des premiers mois, a complètement disparu pour faire place à une hyperextensibilité et à un déficit musculaire fruste à 12 mois.

Retentissement de l'hémiplégie sur l'âge d'apparition de la marche :

Sur 100 observations, la marche est apparue :

15 fois entre 11 et 13 mois	(6 hémiplégies droites, 9 hémiplégies gauches
52 fois entre 14 et 18 mois	
27 fois entre 19 et 24 mois	(16 hémiplégies droites 11 hémiplégies gauches
7 fois entre 25 et 36 mois	(4 hémiplégies droites 3 hémiplégies gauches.

Il existe donc habituellement un retard modéré à l'acquisition de la marche. Parfois, malgré le handicap de la paralysie, la marche se fait à un âge tout à fait normal.

Il ne nous a pas semblé qu'il existât un parallélisme entre la gravité de la paralysie et l'importance du retard.

Le côté de l'hémiplégie n'a joué aucun rôle.

Par contre, les gros retards se recrutent parmi les enfants souffrant de crises convulsives nombreuses et de déficit mental.

- II -

ETUDE SEMEIOLOGIQUE

- :-

Nous étudierons successivement les troubles moteurs, les troubles trophiques, les troubles des réflexes, les troubles sensitifs, les troubles psychiques et les convulsions.

A/- LES TROUBLES MOTEURS :

Il faut envisager successivement le déficit de la force musculaire, les modifications du tonus musculaire et les mouvements anormaux.

1/- Le déficit de la force musculaire :

Bien qu'elle soit parfois difficile à préciser chez le jeune enfant, la topographie des paralysies ne nous a pas paru différer essentiellement de celle de l'hémiplégie de l'adulte.

GAUDART soutient que les paralysies surviennent invariablement dans le domaine du radial au membre supérieur et du sciatique poplité externe au membre inférieur. LEWANDOWSKI a écrit que la paralysie frappe avec une égale intensité les groupes musculaires antagonistes, à la différence de ce qu'on voit chez l'adulte.

L'opinion de P. MARIE est certainement plus exacte: cet auteur ne remarque aucun caractère particulier dans la topographie des paralysies de l'hémiplégie cérébrale infantile.

Dans la plupart de nos observations, le déficit musculaire prédomine à l'extrémité distale. Au membre supérieur, les extenseurs des doigts, les extenseurs et abducteurs du pouce, les interosseux, les supinateurs sont les plus touchés. Au membre inférieur, ce sont les releveurs et abducteurs du pied. En général, le déficit est plus manifeste au membre supérieur, mais

les formes à prédominance crurale ne sont pas exceptionnelles (Obs. 77 - 87).

La paralysie faciale existait dans 22 de nos observations. Elle est en règle générale très discrète, ne se manifeste qu'à la mimique, prédomine sur le facial inférieur. DEJERINE et P. MARIE rapportent chacun une observation de passage à la contracture mais de tels faits demeurent exceptionnels.

La déviation de la langue n'est jamais signalée (DEJERINE).

2/- Troubles du tonus musculaire :

Ils sont remarquables par leur diversité et leur variabilité chez un même enfant.

Nous en donnons d'abord une description analytique.

Contracture pyramidale -

1) Elle peut revêtir la même extension et la même sévérité que dans l'hémiplégie spasmodique de l'adulte, et donner à un stade avancé des déformations permanentes, des rétractions tendineuses, sur lesquelles ont insisté les auteurs classiques : CAZAUVIEILH, GAUDARD, BOUCHARD, P. MARIE, DEJERINE.

2) Pour FREUD et RIE, la contracture est fréquemment atténuée et partielle, sans relation avec la répartition des troubles paralytiques. GIBOTTEAUX, DEJERINE, LONG expriment un avis identique.

Dans nos observations, la contracture permanente de type pyramidal nous a paru siéger presque exclusivement sur les pronateurs et les jumeaux.

La contracture des pronateurs gêne souvent considérablement la préhension. Les objets sont abordés par le bord radial et l'enfant ne peut saisir un objet placé à la hauteur de ses yeux en le prenant de bas en haut, mais est forcé de le surplomber pour le saisir de haut en bas. Ce "signe de surplomb" (THIEFFRY) est précieux pour le diagnostic d'hémiplégie chez le jeune nourrisson ainsi que le "signe de ressaut" des pronateurs.

3) L'absence de toute contracture permanente a été signalée par FREUD et RIE, OPPENHEIM, GIBOTTEAUX, P. MARIE et surtout LONG. Nous en rapportons 6 cas. Nous analyserons ces cas au chapitre des formes cliniques.

Hyperextensibilité musculaire :

On sait, depuis BABINSKI et André THOMAS que l'hyperextensibilité des muscles paralysés est un des signes de l'hémiplégie. Chez l'enfant, ce phénomène est d'une netteté très remarquable, une hyperextensibilité

musculaire existait dans toutes nos observations. Les angles de fermeture du poignet sur l'avant-bras, de l'avant-bras sur le bras, de la jambe sur la cuisse, de la cuisse sur le bassin sont toujours beaucoup plus aigus du côté malade. Le poignet peut souvent être amené à toucher l'avant-bras. L'épaule et le cou participent à cette hyperextensibilité. La rotation du cou, du côté sain, peut être poussée plus loin que du côté malade.

Hypertonie extra-pyramidale :

Sous ce titre, nous voulons décrire des troubles du tonus d'un type bien spécial dont P. MARIE donne une remarquable description : "Plus souvent que la contracture de l'adulte, elle offre ce caractère d'être variable de siège et d'intensité. Quelquefois même pour ainsi dire intermittente. Dans certains cas même ce n'est pas une contracture véritable qu'on observe, mais comme le dit BENEDIKT, des tensions musculaires (Muskelspannung) anormales. Ces tensions musculaires peuvent alternativement occuper tantôt un groupe musculaire, tantôt d'autres ; ici on est en présence d'un phénomène nouveau, ce n'est plus tout à fait de la contracture, ce n'est pas encore tout à fait de l'athétose, mais un degré de plus dans cette série de transitions presque insensibles et on se trouve en face de mouvements athétosiques caractérisés".

Nous avons presque constamment retrouvé de tels phénomènes chez les enfants que nous avons examinés. La mobilisation passive des muscles qui ne sont pas le siège d'une contracture permanente surtout au coude et à l'épaule, est freinée par une tension musculaire qu'il est toujours possible de vaincre complètement et qui donne une sensation de résistance élastique. Elle donne parfois l'impression de céder par à coups. La mobilisation brusque de l'articulation exagère la tension musculaire, alors que souvent une mobilisation douce ne rencontre que peu d'opposition.

La laxité des articulations des doigts :

mérite d'être citée à part. C'est un phénomène constant dans l'hémiathétose (OUILMONT, FOERSTER). Cette hypotonie des doigts est d'une grande fréquence et peut atteindre des degrés considérables. L'hyperextension passive des doigts est poussée très loin en arrière, presque jusqu'au contact du dos de la main.

Le caractère le plus remarquable de ces différents aspects de modification du tonus musculaire est de coexister chez un même enfant. Sur un même membre, on trouve côte à côte, l'hypotonie de la main, la contracture spasmodique du pronateur, la tension variable des muscles du bras, l'hyperextensibilité musculaire.

3/- Hémiathétose - Mouvements anormaux :

a) Hémiathétose :

OULMONT qui, dans sa thèse, définit magistralement les caractères de l'hémiathétose insiste sur sa fréquence dans l'hémiplégie de l'enfance. 4 parmi les observations qu'il rapporte concernent des hémiplégies apparues à moins d'un an (XIV, XVIII (O. BERGER), XX, XXI).

BOURNEVILLE et WUILLAUMIER, P. MARIE, FREUD, BENEDIKT, OPPENHEIM, ASHER et SHONNEL, KRYNAUW, WILSON ont insisté sur sa fréquence.

SACHS et PETERSON signalent des mouvements athétosiques dans 42 cas sur 105.

Dans notre série, des mouvements athétosiques ont été notés 34 fois sur 108 observations.

Le plus souvent les mouvements anormaux se limitent aux doigts des mains et plus rarement des orteils, qui sont animés de ces mouvements lents et forcés de flexion-extension abduction-adduction, qu'a si bien décrits OULMONT.

Souvent discrets, il faut une observation attentive pour les mettre en évidence. Parfois, ils ne se révèlent nettement qu'à l'occasion des mouvements volontaires exécutés par la main malade, ou par la main du côté opposé.

Plus rarement, les mouvements anormaux gagnent la racine du membre et la face. Ils peuvent se fixer en spasme durable, réalisant alors des attitudes très anormales, mais facilement réductibles (Obs. 32).

A côté de ces mouvements anormaux limités ou étendus continuels ou n'apparaissant qu'aux mouvements, il existait chez presque tous les hémiplégiques que nous avons examinés, un trouble moteur de la main qui se révéla au maintien d'une attitude ou au cours du mouvement. Cette dyskinésie athétoïde est sans doute un des caractères les plus personnels de l'hémiplégie du premier âge.

Elle apparaît le plus nettement au cours du maintien d'une attitude imposée ou au cours de la préhension.

a) maintien d'une attitude imposée :

Demande-t-on à l'enfant d'étendre la main, la paume vers le bas, le poignet se met en flexion sur l'avant-bras alors que les premières phalanges des doigts se portent en hyperextension. Le profil de l'extrémité inférieure du membre réalise ainsi une ligne brisée en "baïonnette" suivant l'expression de FOERSTER. Un certain degré d'inclinaison cubitale est fréquent.

Les premières phalanges des doigts sont souvent inégalement étendues sur le carpe. Certaines prennent alors la position fléchie alors que d'autres s'étendent. La deuxième phalange peut être fléchie sur la première. Plus souvent, elle est en hyperextension, donnant à la face dorsale de la partie moyenne du doigt un aspect concave à laquelle fait face une saillie de l'articulation interphalangienne à la face palmaire. La 3ème phalange peut également être fléchie sur la 2ème. L'ensemble du doigt prend alors un aspect incurvé en S. Saisit-on la phalange unguéale pour la fléchir, ce mouvement au lieu d'entraîner une flexion de la lère articulation interphalangienne, accentue au contraire l'ouverture de son angle vers le haut.

En même temps que les doigts s'étendent, ils s'écartent les uns des autres, s'épanouissent en éventail. Le pouce, par contre, se place en adduction sous la paume et souvent le 5ème doigt s'infléchit aussi vers le bas. L'écartement des doigts est souvent inégal. Deux doigts peuvent s'écarter avec force l'un de l'autre, alors que les deux doigts voisins restent au contraire accolés. Tous les efforts de l'enfant sont inutiles pour vaincre cette position anormale et souvent l'exagèrent.

La main levée, paume en avant, on s'aperçoit du creusement de la paume par adduction spasmodique du pouce, à laquelle s'associe souvent une contracture de l'éminence hypothénar, réalisant l'aspect de la main creuse spasmodique décrite par GARCIN dans la thèse de RAVERTY.

Notons que parfois seul le premier métacarpien est en adduction, les phalanges du pouce restant étendues, donnant l'impression d'une pseudo-luxation. FOERSTER signale un tel aspect dans son travail sur l'athétose.

b) Les difficultés de la préhension sont très remarquables. Les mouvements de la main ont un caractère forcé, saccadé, sont mal adaptés à leur but,

donnent une impression d'effort exagéré. Le mouvement est décomposé : la main qui veut saisir l'objet s'ouvre d'abord exagérément, puis avant de se fermer semble hésiter, marquer un temps d'arrêt. Les doigts se replient lentement sur l'objet qui est d'abord saisi entre le pouce et la tête des métacarpiens. Les doigts se referment ensuite lentement et inégalement. Il n'est pas rare que l'un d'eux reste étendu. La prise est le plus souvent solide. Les efforts pour lâcher prise, ouvrir la main, sont particulièrement lents et difficiles.

Tous les autres mouvements volontaires sont emprunts de lenteur et de maladresse. Ce qui domine est une asynergie, une impossibilité d'exécuter des mouvements isolés des doigts (difficultés de la discrimination motrice, André THOMAS).

Ces troubles jouent un rôle très important dans l'impotence motrice, dans les formes frustes où la force musculaire est fort peu touchée et la contracture nulle, c'est le seul trouble moteur constaté.

Dans la littérature, il existe de nombreuses mentions de cette dyskinésie.

- CAZAUVELLH est frappé par l'écartement forcé des doigts en forme d'éventail, impossible à vaincre lorsque les membres sont en mouvement.

HEINE décrit aussi une extension et un écartement anormal des doigts à l'occasion des mouvements.

CHARCOT y fait allusion dans sa thèse.

BENEDIKT a observé le phénomène de l'adduction spasmodique du pouce.

P. MARIE décrit dans son article du Dictionnaire Encyclopédique des Sciences Médicales "l'écartement des doigts tel que la main ressemble à un trépied à cinq branches".

ASHER et SHONNEL soulignent que "bien que les mouvements athétosiques puissent être absents au repos, la préhension est instable... la main prend une attitude athétosique typique d'hyperextension de l'articulation métacarpo-phalangienne et de flexion de l'interphalangienne".

LONG insiste sur le caractère lent et mal adapté des mouvements.

b) Autres types de mouvements anormaux :

D'autres types de mouvements anormaux ont été décrits. Nous ne ferons que les citer en rappelant la difficulté de leur classification et la terminologie variable employée par les différents auteurs.

- la possibilité de "mouvements choréo-athétosiques" est citée dans les traités (P. MARIE, DEJERINE, LEVY-VILENSI)

- L'hémichorée (voir MITCHELL, RAYMOND)

- Le tremblement unilatéral (BERNHARDT), le tremblement intentionnel (JACOBI) ou pseudo-intentionnel (André THOMAS et Mme LONG LAUDRY) sont également signalés.

B/- LES TROUBLES DU DEVELOPPEMENT SOMATIQUE DE L'HEMICORPS PARALYSE

L'hypoplasie de l'hémicorps paralysé est le signe le plus frappant et l'un des moins bien expliqués de l'hémiplégie cérébrale infantile.

Comme y insistait déjà BRISSAUD, il s'agit non d'une "atrophie", processus régressif, mais d'un retard, d'un freinage du développement somatique qui porte à la fois sur les os qui sont plus courts et moins épais, et sur les muscles. Ceux-ci sont diminués de volume d'une façon globale et qui ne correspond à aucune systématisation nerveuse.

Fréquence :

Pour COTARD et DEJERINE, l'arrêt du développement est un signe constant dans l'hémiplégie "congénitale" tout comme dans l'hémiplégie qui survient au cours des premières années.

En réalité, ce signe peut manquer complètement (P. MARIE, WOHLWILL, ROSENBERG). Il manquait dans 6 de nos observations.

Topographie des atrophies :

- Habituellement l'hypoplasie porte sur les 2 membres. Elle prédomine au membre supérieur et est plus

marquée à l'extrémité qu'à la racine. Nous avons trouvé cette disposition dans 28 de nos observations.

Le plus souvent, bien que plus marquée à l'extrémité, l'atrophie s'étend de façon diffuse à tout le membre, et n'épargne pas la racine. L'atteinte des muscles et des os de la ceinture scapulaire peut être particulièrement nette (Obs. 71, par exemple).

- Mais toutes les formules sont possibles :

1) l'atrophie peut prédominer à la racine du membre supérieur (Obs. 88, 90, un cas de SCHROEDER Van der KOLK ou au membre inférieur (Obs. 13 et 17).

2) Elle peut être partielle (13 cas) et frapper:

- un membre (Obs. 97 et 95),

- deux segments de membres séparés : face et main par exemple (Obs. 89 et 28) ou main et pied (Obs. 8),

- ou encore un seul segment de membre : la cuisse (Obs. 80), la main surtout (Obs. 5, 52, 57, 74). Dans deux observations de PENFIELD et ROBERTSON, l'atrophie ne porte que sur un doigt.

3) Au contraire, l'atrophie peut être plus étendue et gagner l'hémiface du même côté (18 cas) et l'hémithorax (Obs. 32 et 73). Dans un cas de SCHROEDER van der KOLK et un autre de BOURNEVILLE, la vérification anatomique a montré l'hypoplasie de toutes les côtes d'un côté ainsi que de l'os iliaque.

4) L'oeil et l'oreille (P. MARIE, WUILLAUMIER, FREUD) Le testicule (FREUD, WUILLAUMIER, STEWART), le mamelon (CAZAUVIELH, P. MARIE) peuvent participer à l'atrophie.

L'intensité de l'atrophie est très variable. Le raccourcissement peut atteindre jusqu'à 5 cm pour le membre supérieur et 4 cm pour le membre inférieur. Les écarts de circonférence sont de 3 à 5 cm. BOURNEVILLE donne des chiffres voisins.

Deux questions importantes n'ont pas reçu de réponses satisfaisantes :

1 - Jusqu'à quel âge une lésion cérébrale peut-elle retentir sur le développement somatique ?

L'hypoplasie de l'hémicorps paralysé peut exister dès la naissance (COTARD, André THOMAS). Une lésion cérébrale prénatale peut donc en être la cause. L'âge limite de cette action trophique par lésion cérébrale unilatérale est fixé arbitrairement, par P. MARIE à la 9ème année. Au-delà de 9 ans, l'hémiplégie ne mérite plus pour lui d'être qualifiée d'infantile.

WUILLAUMIER et BOURNEVILLE ont vu une atrophie à la suite d'une lésion survenue à 7 ans..

2 - L'inégalité relative des membres s'accroît-elle régulièrement au cours de toute la période de croissance, ou bien, après une période d'évolution, l'écart entre les deux côtés reste-t-il stationnaire ?

La réponse à cette question ne pourra être obtenue que par des mensurations successives chez un grand nombre d'enfants longtemps suivis, ce qui, à notre connaissance, n'a jamais été fait.

Aussi l'opinion de FORSTER suivant laquelle après une période de rapide évolution, l'atrophie reste bientôt stationnaire, et celle opposée de DEJERINE et P. MARIE, d'où accroissement continu, tout au long des années de croissance, ne reposent-elles sur aucune base solide.

PATHOGENIE :

Elle reste très obscure.

1 - Certains ont invoqué une lésion du système neuro-végétatif (Rappelons que COTARD a trouvé au cours d'une autopsie une atrophie des ganglions sympathiques du côté paralysé). L'atrophie pourrait être due à des troubles vasomoteurs, mais les expériences anciennes de VULPIAN et celles plus récentes de KEN KURE contredisent cette explication.

2 - Pour d'autres, tel P. MARIE, il y a un rapport entre l'importance de la lésion du faisceau pyramidal et celle de l'atrophie.

STEINER, pense que chez l'enfant la fonction trophique de la corne antérieure est sous la tutelle du neurone cortical. Toute lésion touchant le faisceau pyramidal inhibe cette fonction. Chez l'adulte il n'en est plus de même, car les centres médullaires ont acquis une certaine indépendance vis-à-vis des centres supérieurs.

Mais comment expliquer alors le caractère fréquemment parcellaire de l'hypoplasie ?

PENFIELD et ROBERTSON ont essayé d'établir, au cours d'interventions chez 8 épileptiques qui présentaient une atrophie des membres et certains une hémiplégie (4/8) que les troubles du développement somatique étaient le plus souvent en rapport avec une lésion du cortex pariétal. La prédominance des lésions sur un point de la circonvolution pariétale ascendante permettrait d'expliquer le caractère parcellaire de certaines atrophies.

C/- LA MODIFICATION DES REFLEXES :

Les réflexes tendineux ont été le plus souvent trouvés exagérés dans nos cas. Parfois, aucune différence n'est trouvée entre les deux côtés et ceci aussi bien dans les formes où la contracture pyramidale est importante que dans celles où elle est absente. SACHS et PETERSON avaient fait les mêmes constatations.

Le réflexe achilléen est habituellement freiné par l'importance de la contracture du triceps.

Dans 6 cas, nous avons trouvé indiscutablement un réflexe rotulien pendulaire.

Les réflexes cutanés abdominaux sont dans notre série le plus souvent normaux.

Le signe de Babinski chez des enfants au-dessus de 2 ans existait le plus souvent. Il peut cependant manquer. Parfois il est difficile à interpréter en raison des mouvements athétosiques.

Chez l'enfant de moins de deux ans, où l'extension bilatérale des orteils à l'excitation plantaire est un phénomène physiologique, nous avons parfois noté une extension vers le haut de la zone réflexogène du côté paralysé.

D/- TROUBLES SENSITIFS et SENSORIELS :

1 - Trouble des sensibilités élémentaires :

Il est généralement admis par les auteurs classiques que les déficits sensitifs sont rares dans l'hémiplégie cérébrale infantile (CAZAUVIELH, RICHARDIERE, SACHS, WERNICKE, FREUD, STRUMPELL, IBRAHIM, RAYMOND).

WUILLAUMIER ne trouve aucun cas d'hémianesthésie ni de retard de la perception, mais admet cependant avec BOURNEVILLE que des troubles sensitifs peuvent exister dans les cas compliqués "d'hémichorée".

RAYMOND par contre exprime l'opinion inverse : les hémiplésies infantiles compliquées d'hémichorée ne s'accompagnent pas de troubles sensitifs.

Pour OULMONT, les troubles sensitifs ne manqueraient presque jamais, dans les cas d'hémiplégie cérébrale infantile avec athétose, bien qu'ils puissent être fugaces, et plus ou moins complètement régressifs.

P. MARIE admet la possibilité d'hypoesthésie ou d'anesthésie quelle que soit la variété de l'hémiplégie.

Tous ces auteurs ne font pas de différence entre l'hémiplégie cryptogénétique précoce et l'hémiplégie acquise. Cette distinction est faite par TIZARD et CROTHERS dans un travail récent. Les troubles de sensibilités élémentaires leur paraissent nettement plus rares dans l'hémiplégie "congénitale" que dans l'hémiplégie acquise. Le déficit le plus fréquent est celui de la sensibilité profonde.

Dans notre série, nous n'avons trouvé qu'un cas d'abolition de la sensibilité superficielle (Obs. 97). Mais nous devons admettre que souvent les examens de la sensibilité ont été trop rapides, et que leur valeur, avant l'âge de 6 à 7 ans, est toujours contestable. L'hémiplégie cérébrale infantile est un terrain peu favorable pour l'étude de la sensibilité, les enfants étant trop jeunes ou présentant des troubles psychiques ou caractériels tels que tous les résultats s'en trouvent faussés. Aussi la rareté des troubles sensitifs élémentaires ne mérite pas, à notre avis, d'être retenue parmi les caractères importants de l'hémiplégie de survenue précoce.

2 - Les troubles du sens stéréognosique : Ceux-ci sont par contre assez fréquents.

L'astéréognosie est signalée par OPPENHEIM, DEJERINE, VOUTERS, KATTWINCKEL, CLAPAREDE, CHRETIEN, PELISSIER et KREBS.

TIZARD et CROTHERS en montrent l'importance dans une étude récente.

Sur une série de 106 hémiplésies, ils constatent

une astéréognosie dans environ 45 % des cas, qu'il s'agisse d'hémiplégie "congénitale" (c'est-à-dire survenue sans cause apparente au cours des tout premiers mois chez des enfants ayant souvent subi un traumatisme obstétrical) ou qu'il s'agisse d'hémiplégie acquise.

Ainsi, sur 57 cas d'hémiplégie congénitale, il existe 25 fois une astéréognosie, le plus souvent associée à un élargissement des cercles de Weber, et associée 8 fois à un trouble de la sensibilité superficielle, et 7 fois à un trouble de la sensibilité profonde. L'astéréognosie semble le plus souvent aller de pair avec l'hémianopsie (11 fois sur 25) et un raccourcissement important des membres.

Dans notre série, sur 42 enfants, âgés de plus de 6 ans, sans troubles mentaux, nous avons trouvé 13 fois une astéréognosie.

Signification de l'astéréognosie :

A l'explication de TIZARD et CROTHERS qui font de tous les cas d'astéréognosie de l'hémiplégie congénitale la conséquence d'une lésion du cortex pariétal, on peut opposer les explications plus fonctionnelles de DEJERINE et d'OPPENHEIM.

DEJERINE écrit : "la sensibilité stéréognosique fait défaut parce qu'elle ne s'est jamais développée". OPPENHEIM invoque une insuffisance de l'éducation sensitive.

Phénomène d'extinction :

Dans les 10 cas où nous l'avons recherché, nous avons constaté 4 fois un phénomène d'extinction très net du côté paralysé. Mais cette constatation a peu de valeur, car BENDER a montré que le pourcentage des erreurs de perception au cours de la stimulation tactile simultanée chez des enfants normaux était élevé au-dessus de 8 ans.

3 - Les troubles sensoriels : l'hémianopsie :

Nous avons constaté une hémianopsie chez quatre enfants. Il faut que le trouble soit évident et que l'enfant soit assez âgé pour pouvoir affirmer un trouble du champ visuel. Seul l'examen au doigt est possible.

BABONNEIX et FREUD qui en rapportent chacun un cas considèrent que ce signe est rare au cours de

l'hémiplégie cérébrale infantile.

TIZARD et CROTHERS au contraire l'ont trouvé fréquemment (25 % sur 62 cas d'hémiplégie "congénitale" et la même proportion sur 44 cas d'hémiplégies acquises).

Le trouble du champ visuel est souvent rendu évident par une déviation des deux globes oculaires vers le côté paralysé, pour mieux utiliser la moitié restée intacte du champ visuel. La tête participe parfois à la rotation. Ce phénomène existait dans une de nos observations (Obs. 62). Il est signalé par BABONNEIX dans l'observation qu'il rapporte et par TIZARD et CROTHERS.

E/- LES TROUBLES PSYCHIQUES :

Les enfants qui ont été l'objet de ce travail n'ont pas été étudiés d'une façon précise sous l'angle psychologique. 25 d'entre eux seulement ont été examinés par un psychiatre, pour la plupart à une seule reprise. Nous ne pouvons donc tirer de ce matériel aucune conclusion valable. Nous nous bornerons à faire état de quelques résultats indiscutables :

Sur 102 observations, l'intelligence a été jugée normale 76 fois, déficiente 26 fois.

A) Parmi les 76 enfants considérés comme normaux,

- 8 ont subi un examen psychologique
- 28 avaient un rendement scolaire normal, parfois même brillant (7 fois)
- 40 ont paru avoir une intelligence normale à un examen rapide.

B) Parmi les 26 enfants avec troubles mentaux, 17 ont été testés :

- 11 présentaient un retard mental peut-être partiellement améliorable (6 enfants testés) ;
- 15 avaient un déficit profond (11 enfants testés).

Nous avons essayé de voir s'il existait des relations entre les troubles mentaux, les crises convulsives, les signes électroencéphalographiques et l'image pneumo-encéphalographique.

- Parmi les 15 cas de déficit mental grave, il y avait :

- 7 fois des convulsions (6 fois sur 7 des convulsions subintrantes)
- 11 fois des signes électriques bilatéraux (il existe 22 cas d'anomalies électriques bilatérales dans notre série).
- 8 encéphalographies gazeuses, avec dilatation ventriculaire unilatérale.

Dans le groupe des 11 enfants moins sévèrement touchés, il n'y avait de crise convulsive que dans 1 cas, des signes électriques bilatéraux dans 1 cas, et 6 examens pneumo-encéphalographiques montrant une dilatation ventriculaire unilatérale.

Aucune étude du langage ni des troubles caracté-
riels n'a été faite.

F/- CONVULSIONS :

Les crises épileptiques sont une complication fréquente et classique de l'hémiplégie cérébrale infantile. Leurs dates d'apparition, leurs types et leurs tendances évolutives sont d'une extrême variabilité.

Fréquence : OSLER, WALLENBERG, SACHS et PETERSON, GAUDART, J. VOISIN, SACHS constatent des crises convulsives dans environ 50 % des cas d'hémiplégie cérébrale infantile. Mais ces statistiques anciennes ne font pas le départ entre les hémiplégies cryptogénétiques précoces et les hémiplégies acquises.

Plus récemment, ASHER et SHONNEL, sur 102 cas d'hémiplégies "congénitales" comptent 24,2 % de crises. BROCKWAY, 30 %, FORD, 40 %, YANNET 60 %, sur 20 cas.

PERLSTEIN et HOOD : 33 % sur 222 "hémiplégies congénitales" et 55 % sur 112 hémiplégies acquises.

Parmi nos 108 observations, 44 ont présenté des crises épileptiques de type et de tendance évolutive variables pendant le temps où nous les avons suivies. Il s'agissait de 23 hémiplégies droites et de 21 hémiplégies gauches.

Mais ces statistiques de fréquence ont deux vices majeurs :

- elles portent sur un temps d'observation trop court et risquent de pécher par défaut.

- elles mêlent des accidents très divers. C'est ainsi que PERLSTEIN et HOOD comptent dans leur statistique "toute convulsion même unique, même hyperpyrétique, et tout équivalent".

Début des crises épileptiques :

1 - Elles peuvent, nous l'avons vu, précéder l'hémiplégie (14 cas).

2 - Beaucoup plus souvent, elles ne surviennent qu'après le début des paralysies (30 cas).

L'intervalle varie de quelques semaines à plusieurs années. Sur 30 observations, les crises épileptiques ont débuté :

3 fois dans les 6 mois qui ont suivi le début de l'hémiplégie
4 fois après un délai de 6 à 12 mois
7 fois après un délai de 1 an à 2 ans
6 fois après un délai de 2 ans à 3 ans
3 fois après un délai de 3 ans à 4 ans
3 fois après un délai de 4 ans
1 fois après un délai de 5 ans
1 fois après un délai de 9 ans
1 fois après un délai de 11 ans
1 fois après un délai de 13 ans.

L'apparition parfois très tardive de l'épilepsie est à souligner (WOHLWILL, P. MARIE, PENFIELD).

C'est un accident dont on ne peut jamais affirmer qu'il ne surviendra pas au cours de l'évolution d'une hémiplégie.

WUILLAUMIER, élève de BOURNEVILLE, avait tenté d'établir un schéma clinique et évolutif de l'épilepsie dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Pour lui, toute hémiplégie infantile débutait par une convulsion.

Il distinguait nettement les convulsions initiales qu'il appelait "crises éclamptiques" et "les crises d'épilepsie" qui apparaissaient par la suite avec des caractères différents, après un intervalle libre de longueur très variable. Les "crises épileptiques" étaient caractérisées par la grande fréquence de l'aura, leur début souvent hémiplégique avec généralisation secondaire. Après une première période dite "période grave" allant jusqu'à 30 ans, elles avaient tendance à la régression et pouvaient même disparaître après 40 ans. Elles n'entraînaient jamais de démence.

Il s'agit là certainement d'une construction très artificielle.

Après WUILLAUMIER, nous n'avons pas trouvé de travail sur les crises convulsives de l'hémiplégie infantile.

Nos résultats sont les suivants :

- Dans la majorité des cas, les crises étaient de type généralisé : 26 fois (sur 35). Deux fois les crises prédominaient du côté de l'hémiplégie et 2 fois elles s'associaient à des crises bravaïs-jacksoniennes.

- Il y avait 4 cas de Petit Mal.

- Et 6 crises bravaïs-jacksoniennes du côté de l'hémiplégie.

La fréquence des crises étaient extrêmement variable :

- crises subintrantes pendant des années.....	9 cas
- crise unique.....	10 cas
- quelques crises espacées.....	7 cas

Mais la tendance évolutive de ces crises est absolument imprévisible. Nous en voulons pour exemple le cas de l'enfant M.B. (Obs. 103) qui a présenté une crise convulsive 6 mois après le début de l'hémiplégie, a cessé d'en avoir pendant huit, pour voir survenir ensuite de nouvelles crises si nombreuses qu'une hémisphérectomie a dû être pratiquée.

EXAMENS PARACLINIQUES

-:-

A/- MODIFICATIONS DES OS DU CRANE, RADIOGRAPHIE DU CRANE

La diminution du volume de la moitié du crâne du côté de la lésion cérébrale est un signe important mais non constant de l'hémiplégie cérébrale infantile.

a) Constatations anatomiques :

GEOFFROY St-HILAIRE est le premier à avoir compris les rapports qui unissent la croissance du cerveau et le développement de la boîte crânienne, "les os qui enveloppent les masses nerveuses (de l'encéphale) subissent dans leur développement des altérations qui sont en raison directe et proportionnelle des altérations qu'a subies l'encéphale lui-même. Plus le développement de celui-ci est incomplet, plus les os du crâne sont imparfaits".

Les médecins du début du XIXème avaient déjà remarqué la diminution du volume des cavités crâniennes d'un côté à l'autopsie d'hémiplégies survenues dans l'enfance (CAZAUVIEILH, 1827 - GUINEAUDE, MUSSY, 1830 - BELL, 1831 - CRUVEILHIER, 1830 - ANDROL, 1833 - St-YVES, 1834 - TURNER, 1856 - S. Van der KOLK, 1861 - COTARD, 1868 - BOURNEVILLE, WUILLAUMIER, P. MARIE).

COTARD dit fort justement que la diminution de capacité se fait par "retrait de la table interne" sans déformation notable de la forme extérieure du crâne. Il note comme ses prédécesseurs l'augmentation de l'épaisseur des os. Il remarque que la voûte orbitaire est parfois dédoublée en 2 lames entre lesquelles se trouvent de vastes cellules qui semblent une expansion du sinus frontal.

"Lorsqu'une portion de l'hémicrâne seulement est rétrécie, le rétrécissement du crâne correspond exactement à la lésion cérébrale".

Il note, comme CAZAUVIEILH, TURNER, S. Van der KOLK, l'atrophie controlatérale de la fossette occipitale résultat de l'atrophie cérébelleuse croisée.

WUILLAUMIER a remarqué la déviation de l'apophyse crista galli du côté de la lésion.

b) Aspect extérieur du crâne :

Ces modifications importantes du volume des cavités craniennes ne retentissent pas en général sur l'aspect extérieur du crâne. Parfois cependant, il peut y avoir un aplatissement du crâne du côté de la lésion. COTARD en cite 10 cas.

La diminution du périmètre cranien n'est pas signalée par les anciens auteurs. Nous avons noté une microcéphalie dans 6 cas. C'est sans doute la preuve de lésions bilatérales. ASHER et SHONNEL ont également constaté la rareté de la microcéphalie.

SACHS et PETERSON, STEWART par contre disent trouver une microcéphalie dans presque tous leurs cas, mais ils ne donnent aucun chiffre.

Voici les chiffres dans nos cas :

- 47 cm à 3 ans
- 51 cm à 15 ans
- 43 cm à 2 ans 1/2
- 46 cm à 5 ans
- 48 cm à 7 ans
- 43 cm à 14 mois.

3 fois sur 6, il existait de gros troubles psychiques et des signes électriques bilatéraux.

c) Les radiographies du crâne permettent de constater la fréquence de l'hémiatrophie cranienne homolatérale. DYKE et DAVIDSON, FISHGOLD en France ont bien précisé cette sémiologie radiologique dont les principaux signes sont : l'épaississement de la voûte, l'aspect lisse de la table interne, la surélévation du plafond de l'orbite et son aspect "dédoublé", la déviation de l'apophyse crista galli, du côté de la lésion, la surélévation du jugum sphénoïdal, le développement plus marqué du sinus frontal du côté de l'atrophie, la surélévation du bord supérieur du rocher et sa pneumatisation anormale ; la déviation, du côté de la lésion, de la gouttière osseuse marquée par le passage du sinus longitudinal supérieur.

Sur les 73 radiographies craniennes, nous avons trouvé une asymétrie cranienne 37 fois.

ELECTROENCEPHALOGRAPHIE

Un ou plusieurs tracés électroencéphalographiques ont été pratiqués dans 90 cas sur 108.

- Le tracé était normal dans 25 cas.
- Il existait un foyer épileptogène bien limité, ou des anomalies strictement unilatérales dans 38 cas.
- Des altérations unilatérales minimales dans 5 cas.
- Des anomalies bilatérales, sans signes en foyer dans 22 cas.

On ne peut tirer aucune conclusion de l'énoncé de ces résultats, qui ne représentent qu'un moment de l'évolution électrique de la lésion cérébrale.

Remarquons cependant qu'il n'existait que 15 fois des crises convulsives sur les 38 cas de tracés avec foyer unilatéral.

PNEUMOENCEPHALOGRAPHIE

Une encéphalographie gazeuse ou une ventriculographie ont été pratiquées dans 31 cas :

- 1 fois elle était normale (Obs. 96).
- 2 fois, il existait une dilatation des 2 ventricules latéraux (Obs. 48 et 69).
- 28 fois, on notait une dilatation plus ou moins importante d'un ventricule latéral.

La dilatation ventriculaire allait de pair avec une diminution du volume de l'hémicrâne correspondant dans 21 cas sur 28.

Par contre, la radiographie sans préparation était normale dans 7 cas.

ANGIOGRAPHIE

Des artériographies par voie carotidienne ont été pratiquées par le Dr LEPINTRE chez 5 enfants (Obs. 70 9 - 50 - 37 - 108). Deux fois l'aspect des artères était normal. Deux fois la sylvienne paraissait grêle. Une fois il existait une anastomose anormale entre les artères de la base, qui n'avait sans doute aucun rapport avec l'hémiplégie.

- IV -

FORMES CLINIQUES

-:-

Les différents signes de l'hémiplégie cérébrale infantile se groupent de façon si diverse qu'il serait vain de multiplier la description de formes cliniques.

Des groupements symptomatiques ont cependant été tentés.

A/- P. MARIE oppose deux grands groupes cliniques entre lesquels il admet de nombreuses formes intermédiaires : "le groupe A" qui associe les contractures importantes, les déformations, l'atrophie des membres et l'exagération des réflexes tendineux.

"le groupe B" où la contracture est absente, l'atrophie minime ou nulle et où existe par contre une mobilité anormale des segments des membres. L'athétose y est fréquente, les réflexes tendineux "presque normaux".

Une telle distinction n'est pas admise par la plupart des autres auteurs.

GIBOTTEAU montre que l'atrophie, la contracture, et l'athétose se combinent selon des formules très variables.

LONG pense que "les troubles trophiques n'ont pas de rapports proportionnels avec les phénomènes paralytiques ou spasmodiques. Les phénomènes de contracture ne sont en rapport ni proportionnel ni inversement proportionnel avec l'intensité des mouvements choréo-athétosiques, ils en restent indépendants".

FREUD et RIE observent que la contracture et les mouvements anormaux peuvent fort bien exister simultanément.

Nos constatations sont en accord avec celles de

LONG, GIBOTTEAU, FREUD : Contracture, hypoplasie, athétose sont des signes que n'unit aucun lien.

B/ THIZARD et CROTHERS proposent une autre rapprochement symptomatique :

Pour eux, le raccourcissement des membres, va très fréquemment de pair avec l'astéréognosie et l'hémianopsie latérale homonyme. Les trois signes témoigneraient d'une lésion corticale pariéto-occipitale.

Une tel groupement ne nous paraît pas justifié. Le raccourcissement des membres est un signe presque constant (102 fois sur 108 dans notre série). L'astéréognosie est beaucoup plus rare (nous l'avons trouvée 10 fois sur 40 enfants de plus de 6 ans). L'hémianopsie est plus rare encore (4 fois dans notre série).

Parmi nos 10 cas d'astéréognosie, 9 s'accompagnaient d'une atrophie modérée, et un seul d'une atrophie marquée. Une hémianopsie n'était présente que 2 fois (sur ces 4 hémianopsies).

A l'appui de l'origine pariéto-occipitale des trois signes, THIZARD et CROTHERS, n'apportent aucun document anatomique.

Malgré l'étonnante variété des combinaisons cliniques possibles, qui paraissent se faire de la façon la plus anarchique, nous pensons qu'il est légitime d'isoler :

- 1) des formes hypotoniques,
- 2) des formes frustes,
- 3) des formes tardives,

1 - Les formes hypotoniques :

L'absence de contracture permanente de type pyramidal a été signalée par plusieurs auteurs.

P. MARIE en fait le signe caractéristique de son "groupe B".

GIBOTTEAU fait remarquer que "dans les hôpitaux d'enfants, il est rare de noter une contracture importante, et que le type habituel est l'hémiplégie légère presque exempte de contracture et réduite à quelques mouvements athétosiques".

SACHS et PETERSON rapportent 2 cas d'hémiplégie flaccide.

FREUD et RIE trouvent sur 36 observations 6 fois une absence totale de contracture.

LONG et NOICA décrivent une observation de forme hypotonique en 1908. KONIG signale des faits analogues.

LONG en 1910 dans une remarquable étude portant sur 36 enfants du service de NAGEOTTE à Bicêtre, trouve dans 21 cas une absence de contracture permanente et de toute résistance aux mouvements passifs.

Nous-même avons trouvé l'absence de toute contracture permanente et de toute résistance musculaire à la mobilisation de l'un et l'autre membres dans 6 cas.

Dans certains cas, le membre supérieur, flaccide au repos, prend à l'occasion de la marche l'attitude caractéristique en flexion, de l'hémiplégie spasmodique. OPPENHEIM interprète ce phénomène comme un exemple de contracture latente, révélée à l'occasion de l'effort. LONG pense qu'il s'agit d'une syncinésie sans contracture.

Les réflexes peuvent être exagérés, ou être normaux. Le signe de Babinski existe habituellement (P. MARIE, LONG, nos 6 cas).

En résumé, cette forme hypotonique est caractérisée par le seul fait négatif que constitue l'absence de contracture. La diminution de la force musculaire, l'athétose, les difficultés praxiques, le retard de développement, les troubles sensitifs, les convulsions y existent au même titre que dans les formes habituelles avec contracture.

2 - Les formes frustes (Obs. 77 à 87, 94, 97)

Nous en distinguerons 3 degrés.

a) dans le premier groupe, il y a discordance entre une gêne fonctionnelle importante, et un examen neurologique presque normal. Les mouvements ont une force suffisante, ils ne sont freinés par aucune contracture, aucun mouvement parasite ne les désorganise. Mais ils sont maladroits, dysharmoniques, asynergiques. Il s'agit là en quelque sorte de formes dyskinétiques pures.

Quelques épreuves simples révèlent les troubles moteurs du membre supérieur : les marionnettes, l'épreuve du retournement de la main, l'épreuve de la préhen-

sion, mettent bien en évidence la lenteur et l'asynergie des mouvements.

Les doigts ne peuvent exécuter des mouvements fins (pianotement sur la table ou sur le pouce). Un seul doigt ne peut être bougé sans entraîner tous les autres.

Il n'est pas impossible que l'astéréognosie ou des troubles plus complexes du schéma corporel, soit dans certains cas l'explication d'une telle dyspraxie.

Au membre inférieur, le saut à cloche pied (mouvement complexe qui met en jeu des synergies musculaires étendues) est impossible du côté malade, comme l'a noté André THOMAS.

De même la marche à quatre pattes est maladroite. Ce sont là les 2 meilleures épreuves pour dévoiler une atteinte fruste du membre inférieur.

b) Il existe des formes plus frustes encore, où tout se réduit à une hémihyperextensibilité musculaire, à une exagération des réflexes tendineux, et à un signe de Babinski. La force musculaire peut être intacte, ou légèrement diminuée pour les extenseurs et abducteurs du pouce (signe de la main creuse paralytique de GARCIN).

La marche et la course sont normales. L'emploi de la main parfait. En cas d'hémiplégie droite l'enfant peut rester droitier (André THOMAS, TIZARD et CROTHERS, Obs. 88).

Dans ces cas, l'hémiplégie est une découverte d'examen chez un enfant que sa mère amène, soit pour un retard psycho-moteur, soit pour l'atrophie en apparence isolée d'un membre (c'était le cas d'un de nos malades dont nous n'avons pas rapporté l'observation car elle était très incomplète) soit surtout pour des crises convulsives (WOHLWILL, PENFIELD, Obs. 94).

L'atteinte fruste peut ne porter que sur un seul membre, l'autre présentant des troubles moteurs indiscutables. Nous rapportons 10 exemples de ces "pseudo-monoplégies". (Obs. 77-87).

c) Nous voulons enfin signaler ici, à la limite de l'hémiplégie ce qu'on pourrait appeler une "forme hypoplasique pure".

ERLENMEYER, ROSENBERG, PENFIELD et ROBERTSON

(Obs. 1, 2, 3, 5, 6, 8, 10, 11) rapportent des observations d'épilepsie bravais-jacksonienne, avec un retard de développement des membres d'un côté, sans paralysie importante et même sans aucun trouble paralytique.

3 - Les hémiplésies congénitales à révélation tardive.

Une lésion cérébrale congénitale peut ne donner lieu à une hémiplégie qu'au bout de plusieurs années (NORMAN, RYDBERG, Obs. 95 à 98).

NORMAN (Obs. 3) (245) rapporte le cas d'un enfant dont l'hémiplégie est apparue en même temps que des convulsions à l'âge de 3 ans. A 18 mois, au cours d'une hospitalisation pour une infection respiratoire, il n'existait aucun signe neurologique. L'examen anatomique, pratiqué à l'âge de 10 ans montrait des lésions corticales discrètes, un état marbré du noyau caudé et un ramollissement dans la substance blanche paraventriculaire au niveau du lobe frontal. Pour l'auteur, ce sont là des séquelles typiques d'un traumatisme obstétrical.

NORMAN explique que la lésion cérébrale a épargné primitivement les voies motrices puis "comme le temps passe, la sclérose apparaît dans les parties lésées du cerveau, des foyers épileptiques se forment, des convulsions commencent et des modifications vasculaires qui y sont associées augmentent les lésions... avec pour résultat l'hémiplégie."

Dans le cas n° 3 de RYDBERG, l'enfant avait présenté des signes graves de souffrance cérébrale à la naissance avec une hémorragie méningée indiscutable. A 5 ans, en pleine santé, s'installe une hémiplégie précédée d'une violente crise convulsive. RYDBERG considère ce cas comme un exemple de "révélation tardive" d'une lésion cérébrale néo-natale.

Notre observation 95 est particulièrement instructive parce qu'un contrôle anatomique a suivi de près l'apparition de l'hémiplégie.

Chez cet enfant ayant présenté une hémorragie méningée à la naissance, l'évolution a été strictement normale jusqu'à l'âge de 2 ans et 8 mois. A ce moment, à la suite d'un état de mal bravais-jacksonien gauche apparaît brusquement une hémiplégie gauche. Une intervention exploratrice faite 12 jours après le début de la

paralysie, montre un aspect ulégyrique caractéristique du cortex pariéto-occipital, séquelle certaine d'une lésion précoce et très vraisemblablement en rapport avec l'hémorragie méningée.

Nous n'avons pas trouvé dans la littérature d'autre cas que celui de NORMAN et le nôtre, avec preuve anatomique de l'étiologie périnatale d'une hémiplégie survenant chez un enfant de quelques années.

Mais ces exemples prouvent néanmoins que dans le vaste groupe des hémiplégies cryptogénétiques de l'enfance, - "acute infantile hemiplegia" des auteurs anglo-saxons - une part doit être faite aux hémiplégies congénitales à révélation tardive.

Dans certains cas, les hémiplégies tardives se présentent d'une façon différente :

a) Tantôt l'hémiplégie apparaît au bout de quelques années chez un enfant qui présente des crises convulsives depuis les premières semaines de la vie (donc d'origine congénitale très probable). Le rôle des convulsions dans la genèse de l'hémiplégie apparaît ici assez vraisemblable (SCHOLZ) (voir Obs. 96).

b) Tantôt il ne s'agit en réalité que de l'aggravation tardive d'une hémiplégie remontant aux premiers mois et passée inaperçue jusqu'à là parce qu'elle est très fruste (Obs. 97).

L'interrogatoire permet de retrouver une maladresse discrète de la main au cours des premiers mois, une tendance aux chutes depuis la petite enfance, mais surtout la constatation d'une hypoplasie discrète (une main plus petite par exemple) prend une grande valeur en faveur d'une lésion préexistante à condition d'être notée peu de temps après le début apparent de l'hémiplégie.

L'asymétrie cranienne à la radiographie est un signe beaucoup plus précieux encore, et constitue un argument considérable en faveur d'une lésion survenue très précocement.

- V -

EVOLUTION DE L'HEMIPLÉGIE

- : -

Au chapitre précédent, nous avons traité de l'évolution de l'hémiplégie congénitale au cours des premiers mois. Définitivement constituée, et une fois passées les toute premières années où on poursuit l'adaptation fonctionnelle de l'enfant à son infirmité, l'hémiplégie nous a paru fixée dans son évolution, dans la grande majorité des cas. Mais ce n'est là qu'un jugement d'impression, car notre recul est le plus souvent trop faible.

Par contre, à deux reprises, nous avons assisté à une aggravation brusque des paralysies. Dans l'Observation 99, en particulier, une extension indiscutable des paralysies du membre supérieur est survenue après 2 crises convulsives.

Problème de l'évolutivité des hémiplégies congénitales :

Ce problème se discute sur le plan anatomique et sur le plan clinique.

- Sur le plan anatomique, SCHWARTZ, WOHLWILL, RYDBERG, SCHOLZ ont constaté, à l'examen de pièces d'encéphalopathies infantiles de types divers, la présence de foyers de destruction récents au voisinage de lésions anciennes. Cette évolutivité des lésions anatomiques est mise par SCHOLZ, WOLF et COWEN, sur le compte de crises convulsives répétées.

- Sur le plan clinique, SCHOB, BIELSCHOWSKY, BOURNEVILLE, SCHOLZ, WOLF et COWEN signalent des cas d'hémiplégies progressivement aggravées. Ce sont toujours des hémiplégies accompagnées de convulsions fréquentes. Mais, dans les observations de ces auteurs, la description de l'extension des paralysies est en général imprécise.

Les hémiplégies congénitales à révélation tardive

(NORMAN, RYDBERG, Obs. 95, 96, 97) constituent elles aussi une preuve du potentiel évolutif possible des lésions cérébrales congénitales.

Presque toujours, des convulsions ont précédé l'aggravation d'une hémiplégie constituée ou la révélation tardive d'une hémiplégie congénitale, mais il ne s'agit parfois que de crises courtes et peu nombreuses (Obs. 99). Dans un de nos cas (Obs. 97) l'aggravation s'est constituée sans convulsion à la suite d'une infection aiguë.

Les crises convulsives ne paraissent donc pas être le seul élément déterminant de l'aggravation des lésions et le problème du potentiel évolutif des lésions cérébrales de l'hémiplégie infantile reste entier.

TROISIEME PARTIE

--°--

L' ETIOLOGIE

--°--

On peut distinguer deux ordres de cause à l'hémiplégie congénitale :

I - les causes prénatales,

II - le traumatisme de la naissance ou causes péri-natales.

Dans la Quatrième Partie, le problème étiologique est également envisagé, en fonction des constatations anatomiques.

--°--

- I -

CAUSES PRENATALES

- 3 -

1 - Certaines hypothèses concernant l'étiologie prénatale de l'hémiplégie congénitale ont été avancées sans aucune preuve. C'est ainsi qu'on a accusé : un arrêt du développement cérébral (CAZAUVIEILH), des malformations vasculaires cérébrales constantes (SERRES), une encéphalite prénatale (LALLEMAND, DUGES, BOURNEVILLE), une méningite foetale (EICKE), une artérite cérébrale prénatale (DEJERINE) (90).

2 - Un traumatisme ou une infection maternelle au cours de la grossesse sont parfois retrouvés mais il s'agit là d'un élément de présomption étiologique bien mince.

- Un traumatisme abdominal maternel est mis par COTARD et Pierre MARIE (221) au rang des causes possibles. Il est retrouvé 2 fois sur 22 cas par SACHS et PETERSON, 2 fois sur 41 par STEWART, 3 fois sur 100 dans notre série (voir tableau II).

- Une maladie infectieuse maternelle est incidemment notée. STEWART, sur 48 hémiplégies apparues à la naissance ou au cours de la première année, trouve 10 fois une maladie infectieuse pendant la gestation dont la nature n'est précisée que dans un cas (typhoïde au 4ème mois).

SACHS et PETERSON, sur 22 hémiplégies congénitales notent 1 fois une fièvre de nature indéterminée 10 semaines avant l'accouchement.

Parmi nos observations, il existe 3 fois une maladie infectieuse au cours du dernier mois, dont une pyélonéphrite, et une paralysie faciale épidémique (voir tableau II).

3 - La certitude ou des éléments d'une forte présomption en faveur de l'origine prénatale de

la lésion cérébrale existent dans certains cas.

L'affirmation est possible, grâce :

- à certaines constatations cliniques,
- à la preuve d'une infection intra-utérine,
- à l'existence d'une tare neurologique familiale,
- à des documents anatomiques irréfutables.

a) Preuves cliniques :

- Dans un cas d'André THOMAS (13) (Obs. XLVI), l'atrophie des membres paralysés a été notée dès la naissance, ce qui indique clairement l'ancienneté de la lésion.

- FORD (122 bis) a rapporté l'observation de 2 jumeaux univitellins ayant à la naissance l'un une hémiplegie droite, l'autre une hémiplegie gauche, sans aucun autre cas de maladie neurologique dans la famille. L'auteur y voit la preuve clinique indiscutable d'une origine prénatale précoce.

b) Infections foetales :

- La syphilis congénitale était considérée par BABONNEIX comme la cause majeure des hémiplegies cérébrales infantiles. Elle intervenait, selon lui, dans 30 p. 100 des cas directement, ou parfois indirectement en aggravant l'effet du traumatisme obstétrical.

GAUDARD publie 2 observations (Obs. II et VIII), Jules SIMON, G. SEE, JENDROSSIK et MARIE, PARINAUD, chacun une observation où cette étiologie paraît en cause. Récemment STEWART dit avoir recueilli 9 observations d'hémiplegie infantile par syphilis congénitale.

D'OEHNITZ, PELLEGRIN et GIOVANNI en rapportent une observation indiscutable chez un nourrisson de 18 mois.

Néanmoins, le rôle de la syphilis congénitale reste aujourd'hui très exceptionnel.

- La toxoplasmose congénitale : SUTTER et LORRAIN rapportent l'observation d'une hémiplegie d'apparition précoce, avec microcéphalie, chorioretinite et calcifications intra-cérébrales. A 3 ans, la réaction de neutralisation du toxoplasme est positive pour l'enfant et la mère, alors que l'épreuve de déviation du complément est négative. Ces épreuves biologiques ne permettent pas d'affirmer la toxoplasmose.

Nous n'avons pas trouvé dans la littérature de cas d'hémiplegie cérébrale infantile par toxoplasmose congénitale indiscutable.

c) Tarc neuropsychiatrique familiale :

- Hémiplégie cérébrale infantile familiale : L'existence de deux hémiplegies infantiles dans une même famille est tout à fait exceptionnelle. On ne connaît aucun cas d'hérédité homologuée. La seule observation d'hémiplegie congénitale dans une même fratrie est à notre connaissance celle de Van der EYDEN cité par P. MARIE (si on excepte celle de FORD concernant 2 jumeaux). Cet auteur cite le cas de deux hémiplegies congénitales avec atrophie des membres paralysés et convulsions chez un frère et une sœur. Trois autres enfants de la même famille ayant une affection du côté gauche, à la naissance et des convulsions, sont morts en bas âge.

- Affection neuro-psychiatrique autre qu'une hémiplegie chez les ascendants ou collatéraux des hémiplegiques congénitaux.

- Parmi les collatéraux des hémiplegiques : STEWART cite le cas d'un frère atteint de diplégie, EVANS celui d'un frère présentant une tétraplégie. Dans nos observations, nous avons trouvé : un frère d'hémiplegique atteint d'"encéphalopathie" (Obs. 45), un autre oligophrène (Obs. 64), un cousin atteint de maladie de LITTLE (Obs. 104) (voir tableau II).

- D'autre part, BOURNEVILLE, WUILLAUMIER, P. MARIE, RICHARDIERE insistaient sur la fréquence de "l'hérédité neuropathologique" parmi les ascendants des hémiplegiques infantiles, en donnant à ce terme une signification très large : "toutes les affections qui prédisposent les générations suivantes aux maladies nerveuses".

- STEWART trouve dans sa série 24 % de troubles mentaux ou d'épilepsie parmi les parents et collatéraux.

- Dans notre série, nous avons rencontré 4 cas d'affections neuropsychiatrique chez les parents (voir tableau II).

d) Documents anatomiques :

Les observations anatomo-cliniques de de VRIES, PAPEZ et VONDERAHE, GRUNER et FELD, fournissent la preuve de l'origine intra-utérine précoce de certains hémiplegies. Von MONAKOW, MINKOWSKI, SCHOB signalent dans leurs travaux sur les malformations cérébrales, la possibilité d'une localisation hémisphérique des anomalies, sans qu'habituellement l'histoire clinique ne soit mentionnée dans leurs observations (voir Quatrième Partie).

- II -

LE TRAUMATISME DE LA NAISSANCE

-:-

Ce terme est employé ici dans un sens large. Traumatisme obstétrical est trop limitatif, traumatisme périnatal serait plus exact. Traumatisme, mot imparfait, ne préjuge ni du mécanisme ni de la nature de la lésion cérébrale.

DUGES en 1826 fait une première allusion aux séquelles neurologiques possibles du traumatisme de la naissance. Mais c'est à LITTLE (1862) que revient le mérite d'avoir compris le rôle que pouvait jouer une "naissance difficile ou prématurée" dans la genèse des maladies neurologiques de l'enfance. Il rapporte 70 observations considérées comme des séquelles du traumatisme obstétrical comprenant des quadriplégies, des paraplégies et 8 hémip légies (cas 7 - 10 - 20 - 21 - 24 - 26 - 31 - 41).

Cette conception a d'abord rencontré fort peu d'échos. Les neurologues du siècle dernier et du début de ce siècle la négligent.

Cependant, Siegmund FREUD, dans son importante monographie parue en 1897, s'il rejette l'origine obstétricale des diplégies, admet que l'hémip légie puisse résulter du traumatisme obstétrical.

Depuis vingt ans, l'intérêt se porte à nouveau sur les séquelles neuropsychiatriques du traumatisme périnatal. Bien que l'importance de ce facteur étiologique soit diversement apprécié, la plupart des auteurs admettent son rôle dans l'hémip légie cérébrale infantile.

Les arguments en faveur du rôle étiologique du traumatisme périnatal résultent :

- A/ d'enquêtes anamnétiques sur les circonstances de la naissance chez les hémip légiques.
- B/ Inversement, d'enquêtes sur l'avenir des enfants traumatisés à la naissance.

A/ ENQUETES ANAMNETIQUES.-

1 - Résultats personnels :

Ces résultats détaillés sont consignés dans le tableau I.

En voici le résumé :

a) Généralités :

- Les circonstances de la naissance sont connues dans 103 cas sur 108.
- Les renseignements proviennent :
 - d'un compte rendu médical de la Maternité..... 20 cas
 - de carnets de Maternité..... 15 "
 - de l'interrogatoire de la mère..... 70 "
- Age des enfants à l'époque de l'enquête :
 - Au-dessous de 3 ans..... 57
 - (dont 1 au-dessous de 1 an)
 - De 4 à 7 ans..... 38
 - Au-dessus de 7 ans..... 8
- Age de la mère à l'accouchement (sur 32 cas)
 - De 19 ans à 33 ans..... 21
 - De 35 ans à 45 ans..... 11
- Primipares (sur 89 cas) : 44 dont 3 primipares âgées (36 - 38 - 42 ans)

b) L'accouchement :

a été jugé anormal 61 fois sur 103 observations. Il y avait :

- 9 Accouchements par le siège
- 1 Présentation de la face
- 5 Césariennes
- 13 Accouchements difficiles, avec emploi du forceps (et dans chaque cas, incidents néonataux)
- 8 Accouchements spontanés, avec signes de souffrance foetale.
- 3 Accouchements anormalement rapides
- 8 Accouchements gémellaires compliqués
- 10 Accouchements prématurés
- 6 Accouchements post-terme
- 3 Circulaires serrées du cordon
- 1 Procidence du cordon
- 1 Placenta praevia
- 3 Accouchements pendant une crise d'éclampsie
- 1 cas de toxémie gravidique (quelques jours avant l'accouchement).

c) L'état de l'enfant à la naissance et pendant les premiers jours de la vie était pathologique dans 55 cas sur 103, que nous avons classés en fonction de l'existence de signes d'atteinte cérébrale néo-natale. Sur ces 55 cas, nous avons trouvé :

- 1/ des signes certains ou probables d'atteinte cérébrale au cours des premiers jours dans 41 cas
- signes neurologiques 14 cas
 - convulsions 11
 - hypertonie 3
- signes neuro-végétatifs graves 12 cas
 - crises de cyanose 4
 - accès de pâleur 1
 - inertie - somnolence) 5
 - refus de boire)
 - Diagnostic d'hémorragie méningée sans ponction lombaire) 2
- cyanose pendant 2 à 8 jours 5 cas
- Hémiplégie à la naissance ou les premiers jours 10 cas
- 2/ Une apnée à la naissance sans signes neurologiques néo-nataux (le plus souvent après accouchement anormal) 14 cas

d) Nous avons trouvé en outre :

- 14 fois un accouchement anormal, mais pas d'incident néo-natal,
- 6 fois un accouchement à la limite du pathologique, sans incident néonatal,
- 28 fois une naissance strictement normale (comprenant 5 cas où la gestation et 3 cas où les antécédents familiaux étaient anormaux).

En résumé, sur 103 observations, on compte :

- 69 fois un accouchement ou une période néonatale pathologiques
 - Période néonatale 55 fois (avec 47 fois un accouchement anormal)
 - Accouchement seul anormal 14 fois
 - Total des accouchements anormaux 61 (47 + 14)
- 6 fois un accouchement dont le caractère pathologique est discutable.
- 28 fois une naissance strictement normale.

B/ OBSERVATIONS DANS LA LITTERATURE

WALLENBERG trouve un accouchement difficile dans 6 hémiplésies sur 160, ØSLER 9 fois sur 97, mais chez ces deux auteurs, les hémiplésies acquises ne sont pas séparées des hémiplésies congénitales.

SACHS et PETERSON sur 22 cas d'hémiplésies "congénitales" trouvent 7 fois une naissance difficile, soit environ 30 % (4 délivrances artificielles, 2 accouchements par le siège, 1 prématuré).

ASHER et SHONNEL, sur 68 hémiplésies "congénitales" (c'est-à-dire apparues à la naissance ou au cours des premiers mois sans cause apparente) trouvent les chiffres suivants :

27 accouchements anormaux (prématurés non compris)
24 fois des signes de traumatisme cérébral à la naissance (convulsions, rigidité, asphyxie, etc...) 19 fois après accouchement difficile, 5 fois après accouchement normal.

En outre, sur un total de 104 hémiplésies congénitales, il existait 31 prématurés (ce qui, selon les auteurs, représente huit fois le pourcentage normal).

Au total, il y a environ 50 % de naissances anormales.

STEWART, sur 112 hémiplésies vues à l'âge adulte, dont 107 sont apparues soit à la naissance, soit dans la première année, trouve 26 accouchements difficiles : environ 23 % (1 accouchement rapide, 1 siège, 5 délivrances instrumentales, 1 asphyxie à la naissance, 6 fois des signes de traumatisme cranio-encéphalique, 4 prématurés, 3 fois des convulsions néo-natales, 5 fois un accouchement difficile sans autre précision).

BYERS, sur 14 hémiplésies apparues les premiers mois sans cause apparente, signale l'application de forceps dans 4 cas dont une fois au détroit supérieur, et une fois chez un enfant pesant 4 kg 400. En outre, un accouchement par le siège. A la suite de ces accouchements réputés difficiles, il n'y eut de complications néonatales que dans 2 cas.

FORD, CROTHERS et PUTNAM trouvent une histoire de naissance difficile dans 70 % des hémiplésies et monoplégies.

YANNET en 1944 sur 20 hémiplésies congénitales trouve un accouchement anormal dans 10 cas, mais ne retient le rôle étiologique du traumatisme la naissance que dans 4 cas (environ 20 %).

Le même auteur en 1949 sur un total de 36 hémiplé-
giques avec gros troubles mentaux, internés dans un asile,
dont l'âge moyen au moment de l'enquête est de 18 ans,
considère que l'étiologie obstétricale peut être retenue
dans 8 cas, qui ont présenté à la fois un accouchement
compliqué et des troubles néonataux (environ 22 %).

Les statistiques de PATTEN et MATTHEWS, GUSTAFSON
et GARCEAU, BELNAP portent sur de larges séries mais sont
inutilisables car elles envisagent le rôle du traumatisme
de la naissance dans les "paralysies cérébrales infan-
tiles" en général sans distinction de type clinique. Les
premiers groupes d'auteurs jugent ce rôle minime, BELNAP
au contraire, le considère important.

COMMENTAIRES :

Les statistiques donnent des chiffres d'antécédents
périnataux variant de 20 % à 70 %. Dans notre série le
pourcentage est de plus de 70 %.

La disparité de ces résultats tient à l'importance
numérique très variable des séries et aux différences
dans l'appréciation des critères pathologiques. Si cer-
tains - comme YANNET - ne tiennent compte que de trauma-
tismes périnataux indiscutables, d'autres sont moins
exigeants. On peut en particulier se montrer sceptique
sur la valeur des antécédents obstétricaux recueillis
chez des hémiplegiques adultes. A cet égard nos observa-
tions comportent des garanties d'authenticité assez
grandes.

Par ailleurs, des difficultés obstétricales et néo-
natales indiscutables ne sont évidemment pas synonymes de
lésions cérébrales et ne permettent donc pas toujours
d'affirmer l'origine périnatale d'une hémiplegie.

YANNET exige, pour conclure à l'origine périnatale
d'une hémiplegie, l'association d'un accouchement diffi-
cile et de complications néo-natales.

- Dans notre série : l'étiologie périnatale nous paraît
très probable lorsqu'existent des signes de souffrance
cérébrale néonatale, c'est-à-dire dans environ 40 % des
cas. Lorsque seul l'accouchement est normal, environ
15 % des cas, nous considérons qu'il n'y a plus qu'une
simple présomption.

Mais ce ne sont là que des approximations. La
difficulté insurmontable pour apprécier le rôle du
traumatisme de la naissance, réside dans la variabilité
de la sémiologie des lésions cérébrales néo-natales
qui peuvent rester muettes pendant des mois, ou au
contraire s'exprimer dès les premiers jours par des si-
gnes bruyants.

B/ ENQUÊTES SUR L'AVENIR DES ENFANTS TRAUMATISÉS À LA NAISSANCE.

Les renseignements concernant la naissance sont ici indiscutables. Ce type d'enquête devrait permettre d'établir s'il existe un type d'accident susceptible plus qu'un autre de donner lieu à une hémiplégie, mais ne peut fournir aucune précision sur la fréquence relative de l'étiologie périnatale.

1) Enquêtes portant sur l'avenir de sujets ayant présenté à la naissance des signes d'atteinte cérébrale grave

A) Certaines statistiques comportent des hémiplégies

a) Tableau résumé :

Auteurs	Enfants suivis	Séquelles neuro-psy-chiatriques	Hémiplégie
CRAIG	593	56	17
MÖRSTADT	193	64	2
RYDBERG	64	34	3
ROUDINESCO	54	13	4

b) résultats détaillés

- CRAIG a ainsi suivi 593 enfants ayant présenté à la naissance, des signes graves de souffrance cérébrale. Chaque enfant a été suivi pendant plusieurs années. L'ensemble du travail porte sur une période de 17 ans.

56 enfants ont eu des séquelles neuro-psychiatriques et il y a eu 17 hémiplégies.

- Le travail de MÖRSTADT porte sur 193 enfants, groupés par catégories suivant la nature du traumatisme périnatal. Les trois principales étant : hémorragie intracrânienne, asphyxie prolongée, accouchement très traumatisant

Il y a 64 séquelles mentales ou neurologiques dont 2 hémiplégies toutes deux dans le groupe des hémorragies cérébrales "évidentes" à la naissance. On compte en outre 2 paralysies cérébrales, 2 paraplégies et 1 maladie de Little, des paralysies obstétricales, des

troubles mentaux d'intensité très variable, des convulsions et de simples troubles électroencéphalographiques isolés.

- RYDBERG a suivi pendant 3 à 18 ans 64 enfants ayant montré à la naissance des "signes cérébraux majeurs" sur le choix desquels l'auteur se montre très strict : convulsions, rigidité généralisée, refus de boire, cyanose prolongée, continue ou intermittente (Sur 48 cas pour lesquels le type d'accouchement est indiqué, 39 sont nés par le sommet, 5 par le siège spontanément, 1 par le siège après extraction : le forceps a été employé 18 fois. Pour 2 accouchements spontanés, la position est inconnue. 3 enfants pesaient moins de 2.500 g à la naissance, 6 plus de 4.000 g).

Il y a 3 hémiplégies sur 64 dont l'une apparue à 5 ans après des crises convulsives est considérée par l'auteur comme un exemple d'exacerbation aiguë d'une lésion cérébrale à la naissance. En outre, 31 enfants sur 64 souffraient de troubles mentaux ou d'épilepsie.

- ROUDINESCO, TARDIEU, BOESWILLWALD et TRELAT ont réexaminé 54 enfants qui à la naissance avaient montré des signes d'atteinte cérébro-méningée (convulsions, somnolence, cri retardé, succion faible, cyanose d'installation secondaire, troubles thermiques, liquide céphalo-rachidien sanglant). Dans 25 % des cas, l'accouchement était normal. Il y a 25 % de séquelles neuro-psychiatriques dont 4 hémiplégies.

B) D'autres statistiques ne font pas état d'hémiplégies parmi les séquelles neuro-psychiatriques.

- ROBERTS suit 54 enfants pendant une moyenne de cinq ans. Tous ont montré des signes graves pendant la période néonatale rendant, selon l'auteur, très probable sinon certain le diagnostic d'hémorragie intracranienne. Dans chacun des cas, il y avait des convulsions au cours des premiers jours et le liquide céphalo-rachidien contenait du sang. La plupart n'avaient pas crié immédiatement. Les accouchements avaient été difficiles ou normaux.

14 enfants, sur 54 ont par la suite présenté des troubles moteurs ou mentaux. Parmi ceux-ci 9 "peuvent être qualifiés de paralysie spasmodique infantile avec troubles à la fois moteurs et mentaux", 4 n'ont eu que des troubles moteurs, à savoir 2 monoplégies, 1 paralysie et 1 quadriplégie.

- La statistique de FLEMING et MORTON : 33 enfants suivis pendant un an, qui avaient eu des "signes probables d'hémorragie intra-cranienne" à la naissance : 5 ont eu des séquelles (1 convulsion B.J.2 retards psychiques, un idiot microcéphale avec rigidité). Il n'y a pas eu d'hémiplégie.

- MUNRO sur 48 cas de signes graves d'atteinte cérébrale à la naissance (cri pauvre, flaccidité, refus de boire, troubles respiratoires et thermique.) compte 7 séquelles : 5 hydrocéphales avec ou sans épilepsie, 1 épileptique, 1 paralysie spasmodique avec idiotie.

- NAUJOKS sur 13 cas avec "signes certains d'atteinte cérébrale" trouve 2 cas de "trouble de la parole sans hémiplégie".

2) Enquêtes portant sur l'avenir des prématurés :

Aucune des 3 grandes séries suivantes ne comporte de séquelle hémiplégique.

- YLLPO, sur 323 prématurés pesant moins de 2.500 g, suivis plusieurs années, trouve : 10 maladies de Little, 24 idiots ou imbéciles.

Il ne signale pas d'hémiplégie.

- SUNDE a suivi 559 prématurés de 2.500 g pendant 10 ans en moyenne, parmi lesquels il y eut 2 épilepsies bravais-jacksoniennes, 4 maladies de Little et 5,7 % de troubles mentaux.

- COPPER, sur 100 prématurés de moins de 2.500 g, trouve "5 maladies de Little" et 7 cas de déficience mentale.

3) Enquêtes portant sur l'avenir des enfants ayant subi un accouchement difficile et prolongé :

- KEITH, NORVAL et HUNT publient les résultats d'une remarquable étude faite à la Mayo Clinic.

Sur 2.306 enfants vus à la naissance et suivis de un à quatre ans, 216 sont nés après un travail anormalement long, c'est-à-dire plus de 1000 minutes pour le premier stade, plus de 120 minutes chez la primipare et 60 minutes chez la multipare pour le second stade (il y a eu application de forceps dans 67 % des cas, 5 % sont nés par le siège, 0,4 % par césarienne).

197 sur 216 ont eu une période néo-natale norma-

le. Parmi-ceux-ci , 6 ont eu des convulsions les premiers mois.

12 sur 216 présentèrent des signes anormaux à la naissance (cyanose, convulsions, etc...) Aucun n'a eu de séquelles.

7 sont morts à la naissance.

De 213 témoins nés d'accouchements normaux spontanés, dont 4 présentaient des signes de souffrance à la naissance, il y a 13 convulsions (dont 10 hyperpyrétiques) et 4 décès immédiats.

- HUNT et FOUST suivent le sort de 86 enfants nés dans des conditions extrêmement difficiles (sur un total de 12.500 nouveau-nés de la section d'obstétrique de la Mayo Clinic) 43 sur 86 ont été vus pendant plusieurs années. La seule séquelle est un cas d'épilepsie.

COMMENTAIRES :

La proportion de séquelles neuro-psychiatriques est notable parmi les enfants ayant présenté des signes neurologiques néo-nataux. Alors que l'avenir des enfants survivant à des accouchements normaux et à des apnées néo-natales, sans accompagnement de signes cérébraux au cours des premiers jours peut être considéré avec optimisme.

Le nombre d'hémiplégies paraît assez faible en regard des autres séquelles neuro-psychiatriques;

Il est impossible de dégager de ces statistiques, un rapport entre l'hémiplégie congénitale et un type donné d'accident obstétrical.

Parmi les prématurés d'YILPO, SUNDE et COPPER, il n'y a pas d'hémiplégiques (-bien que le terme de "maladie de Little", soit vague-) ce qui contraste avec les 30 % d'antécédents de prématurité dans la série de 104 hémiplégiques de STEWART et les 10 % de notre série.

CONCLUSIONS

De l'ensemble de ces études cliniques, on peut conclure modestement que le traumatisme périnatal est une cause certaine et importante des hémiplégies congénitales, sans pouvoir évaluer sa fréquence, ni préciser si telle variété d'accident obstétrical y prédispose spécialement.

Ce n'est pas dire beaucoup plus que ce que LITTLE affirmait il y a plus d'un siècle.

- III -

MECANISME D'ACTION DU TRAUMATISME DE
LA NAISSANCE

- :-

A/- Les hémorragies et les troubles circulatoires cérébraux :

Les troubles circulatoires cérébraux, survenant à l'occasion d'une naissance difficile, paraissent être un des mécanismes majeurs de l'hémiplégie congénitale (HALLERVORDEN) (149).

I - Les Hémorragies :

- Depuis les premiers travaux anatomiques de DENIS (1826), BILLARD (1828), CRUVEILHIER (1829, 1835), la fréquence des hémorragies intracrâniennes comme cause de mortalité néo-natale est bien connue.

- Les rapports entre les hémorragies intra-cérébrales et les hémiplégies congénitales sont beaucoup plus délicats à établir.

- GIBB en 1858 rapporte l'observation d'un nouveau-né hémiplégique depuis la naissance chez lequel l'autopsie montre une hémorragie dans l'hémisphère cérébral controlatéral, et à propos de laquelle il écrit : "il n'est pas douteux que si l'enfant avait survécu, il serait resté paralysé".

- Sarah MAC NUTT (1885) est la première à considérer l'hémorragie intracrânienne liée au traumatisme obstétrical comme le mécanisme essentiel de toute paralysie cérébrale congénitale. Elle publie plusieurs observations anatomo-cliniques, dont l'une concerne un nouveau-né de 22 jours à l'autopsie duquel elle découvre un caillot recouvrant l'hémisphère droit et pénétrant dans la substance cérébrale jusqu'au ventricule. "Il est légitime de penser, écrit-elle, que si l'enfant avait survécu, la destruction des circonvolutions centrales aurait entraîné une paralysie."

- Depuis ces premières constatations, à mesure que se confirme la fréquence des hémorragies méningées et cérébrales néonatales, et que se multiplient les travaux pour préciser leur expression clinique, de nombreux auteurs ont admis leur rôle dans le déterminisme des paralysies congénitales (SACHS, EHRENFEST, KEURNY, CAPON, FORD, CROTHERS et PUTNAM, BROCKWAY, ROBERTS, SHARPE, RYDBERG, MORSTADT, ROUDINESCO. ...).

L'argument habituel est d'ordre clinique et consiste à invoquer la fréquence des signes d'hémorragie cérébro-méningée néo-natale dans les antécédents des hémiplésiques.

Cependant, l'expression clinique de l'hémorragie cérébro-méningée néo-natale reste imprécise malgré les nombreuses études consacrées à ce sujet en particulier celles de RYDBERG et de CRAIG. Tout signe d'atteinte cérébrale grave à la naissance n'est pas synonyme d'hémorragie intracranienne, et la présence d'un saignement sous-arachnoïdien ne fait pas la preuve d'une hémorragie intra-cérébrale.

- La comparaison anatomique entre hémorragies cérébrales néo-natales et lésions cérébrales des hémiplésies congénitales donne des lumières intéressantes sur le problème.

On sait que chez le nouveau-né, le prématuré en particulier, il existe à côté d'hémorragies cérébrales ou cérébro-ventriculaires massives, des suffusions plus discrètes siégeant électivement dans la substance blanche périventriculaire fronto-pariétale (SCHWARTZ, RYDBERG, CRAIG, WOHLWILL, AREY, MAC GREGOR, LAUMONIER...).

Ces hémorragies sous-épendymaires sont souvent considérées comme résultant d'une stase dans le domaine des Veines Terminales, affluents de la Grande Veine de Galien (SCHWARTZ, RYDBERG, NORMAN). Elles sont en elles-mêmes incapables d'entraîner la mort néo-natale.

Dès lors, comment ne pas imaginer qu'elles puissent, si l'enfant survit, être à l'origine de paralysies et singulièrement d'hémiplésies, puisque ces hémorragies, comme le signalent SCHWARTZ et AREY, sont fréquemment à nette prédominance ou parfois strictement unilatérales ?

- Ces hémorragies périventriculaire (ou des phénomènes de nécrose ou d'œdème périventriculaires) constituent sans doute la meilleure explication d'un

des types lésionnels de l'hémiplégie congénitale que nous avons désigné sous le nom de sclérose centro-lobaire (SCHWARTZ S.1207/24 - S. 577/26 - S.891/22 - Nos observations 106 et 107).

Une telle filiation affirmée par SCHWARTZ est approuvée par HALLERVORDEN (149), NORMAN (245), STEWART (voir Quatrième Partie).

On peut donc raisonnablement admettre que les hémorragies périventriculaires du nouveau-né sont une des causes de l'hémiplégie cérébrale infantile.

II - Troubles circulatoires fonctionnels :

Le traumatisme obstétrical donne lieu à des troubles vaso-moteurs cérébraux qui, malgré leur caractère transitoire, sont des facteurs de nécrose ischémique et d'œdème par stase veineuse. Des troubles circulatoires de cet ordre paraissent seuls capables d'expliquer certaines lésions anatomiques dans les hémiplégies congénitales (SCHWARTZ, NORMAN, RYDBERG, HALLERVORDEN) (149).

Mécanisme des troubles circulatoires intracérébraux au cours de l'accouchement :

Il existe plusieurs hypothèses :

Pour SCHWARTZ (296-297), lorsque la tête passe de la cavité utérine où règne une pression élevée, au contact de la pression atmosphérique, il s'exerce sur la voûte crânienne du fœtus, un effet de "ventousage" qui aboutit à un arrêt circulatoire et à une stase dans les grands collecteurs veineux, en particulier dans le système de la Veine de Galien. Le résultat serait une hémorragie, une nécrose ou un œdème du tissu cérébral.

RYDBERG pense qu'une trop forte compression de la tête peut constituer un obstacle à l'irrigation normale du cerveau.

NORMAN (244) est d'avis que des troubles graves surviennent lorsque la pression artérielle ne peut plus compenser l'hypertension intracrânienne au cours d'une compression brusque ou prolongée de la tête.

B/- L'Anoxie -

LITTLE a été le premier à soutenir le rôle de l'asphyxie néo-natale dans le déterminisme des encéphalopathies infantiles.

Au cours de ces vingt dernières années, les travaux sur l'anoxie foetale et néo-natale et leurs séquelles neuro-psychiatriques se sont multipliés.

S'il paraît a priori très difficile d'admettre qu'une anoxie généralisée puisse expliquer des lésions limitées à un hémisphère cérébral, certains auteurs pensent néanmoins que tous les types d'encéphalopathies congénitales sont liés à l'anoxie périnatale (COLE, SCHREIBER, FABER, CLIFFORD, COURVILLE...). Aussi exposerons-nous brièvement les arguments sur lesquels s'appuient les tenants de l'anoxie.

Arguments cliniques :

Ils sont basés sur l'existence de signes d'asphyxie à la naissance, ou d'anoxie foetale.

1) Asphyxie à la naissance :

SCHREIBER, FABER, CLIFFORD, DARKE, LUND retrouvent chez de très nombreux encéphalopathes des antécédents de cyanose ou d'apnée néo-natale, et concluent au rôle déterminant de l'anoxie. Mais la valeur de ces enquêtes anamnétiques faites le plus souvent chez des adultes paraît très contestable. Aucun détail n'est donné sur la longueur de l'apnée ou l'importance de la cyanose et il manque la description clinique des séquelles neurologiques et mentales.

Plus précise est la statistique de TARDIEU, KLEIN, HELD et TRELAT qui trouvent parmi 81 cas d'hémiplégies, 10 apnées de plus de 15 minutes (12 %) et 15 apnées de moins de 15 minutes (19 %). Ils concluent à l'importance du rôle étiologique de l'anoxie.

Aux conclusions de ces auteurs, on peut objecter :

- 1/- que toute méthode anamnétique est imprécise,
- 2/- que l'apnée et la cyanose néo-natales peuvent traduire une hémorragie cérébrale,
- 3/- que d'autres statistiques aboutissent à des conclusions opposées.

C'est ainsi que BOUCHARD sur 73 enfants asphyxiés à la naissance trouve 1 cas de maladie de Little comme seule séquelle.

HANNES considère trois séries de 150 enfants chacune. La première avec asphyxie à la naissance, la seconde avec accouchement difficile, la troisième dont

l'accouchement a été normal. Les enfants de la première tranche sont tous normaux. Il y a 2 idiots dans les 2ème et 3ème groupes.

KEITH, NORVAL et HUNT, sur 111 enfants (parmi 2306 enfants examinés) ayant eu une apnée de plus de 1 minute à la naissance, trouvent 14 morts néo-natales (dont 10 prématurés) et parmi les survivants, 1 seul cas de convulsions au cours des premières années.

20 fois, l'apnée néo-natale a duré entre 6 et 15 minutes, 2 fois elle a duré plus de 15 minutes. Sur ces 22 cas, on ne compte aucune séquelle.

2) L'Anoxie foetale :

L'hypoxémie foetale est une conséquence commune à des accidents divers survenant au moment ou avant la naissance. De là à conclure que l'anoxie est la cause commune des lésions cérébrales auxquelles peuvent donner lieu ces accidents, il n'y a qu'un pas que franchissent certains auteurs tels COLE et COURVILLE (77 - 79).

Les témoignages cliniques de l'anoxie foetale contemporaine de l'accouchement - ou le précédant - sont basés sur le temps de gestation, la longueur et le mode de l'accouchement, l'aspect des eaux, la position du cordon, l'état de l'enfant à la naissance, l'état du placenta, l'état cardiaque ou pulmonaire de la mère, une anesthésie maternelle. Il est fréquent que des anomalies dans ce domaine soient invoquées comme preuve de l'anoxie foetale et de son rôle pathologique.

Le dosage de l'oxygène dans le cordon à la naissance est plus précis. En France, MINKOWSKI poursuit un travail, non encore publié, sur l'avenir des enfants traumatisés à la naissance, en fonction du taux de la carence foetale en oxygène.

Arguments expérimentaux :

SMITH, INGALLS et THORNER, WINDLE ont réalisé chez l'animal des expériences d'anoxie foetale in utero par des méthodes qui s'éloignent beaucoup des conditions de la pathologie humaine. Ils ont obtenu dans certains cas des lésions cérébrales diffuses et parfois des phénomènes parétiques transitoires (WINDLE).

A l'opposé, d'autres expériences font ressortir la considérable résistance à l'anoxie des cerveaux de foetus ou d'animaux nouveau-nés (KOBAT, FAZEKAS, SMITH, WINDLE).

Arguments anatomiques :

COURVILLE prétend que la plupart des lésions des encéphalopathies infantiles peuvent s'expliquer par "l'asphyxie ante-natale ou néo-natale".

Il convient cependant, pour expliquer des lésions strictement hémisphériques, de supposer une action de l'anoxhémie sur la fonction ou la structure d'un vaisseau ou de tout le système carotidien d'un côté (78).

CONCLUSIONS

De l'ensemble de travaux fort nombreux, on peut conclure, comme FORD, qu'il n'existe aucune preuve que l'anoxie cérébrale périnatale puisse engendrer des séquelles neuro-psychiatriques.

Ce rôle est encore beaucoup plus improbable lorsqu'il s'agit d'hémiplégies, dont les lésions sont localisées à un hémisphère.

o°o

On ne peut clore ce chapitre étiologique, plus riche en hypothèses qu'en preuves, sans insister sur l'embarras dans lequel se trouve souvent le clinicien pour porter un diagnostic étiologique devant une hémiplégie congénitale.

La valeur d'un antécédent obstétrical ou familial doit toujours être discutée et il est des cas, assez nombreux, où rien ne permet d'asseoir la moindre hypothèse pathogénique.

Ainsi, dans notre série, la naissance, le développement néo-natal ainsi que la grossesse et les antécédents familiaux sont strictement normaux dans 20 cas sur 103.

QUATRIEME PARTIE

— : —

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- I - Observations anatomocliniques personnelles
- II - Revue de la Littérature et essai de classification.

— : —

- I -

OBSERVATIONS PERSONNELLES

:-:-

Nous apportons 8 observations anatomo-cliniques .
L'examen anatomique porte 5 fois sur le cerveau entier ,
3 fois sur des pièces d'hémisphérectomie.

o°o

Observation n° 101

WAJ... Guy, né le 17/4/1940

GROSSESSE : Normale, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

A terme, par le siège, avec emploi de forceps ,
poids de naissance : 3.200 g, cyanosé à la naissance, il
a dû être réanimé pendant 1/2 h.

PREMIERS JOURS : normaux

PREMIERS MOIS :

Il n'y a rien à signaler jusqu'à 15 mois si ce
n'est une "rubéole" à 10 mois.

A 15 mois : crise convulsive, à prédominance droite,
sans perte de connaissance après la crise, la tempéra-
ture est à 38°5 environ.

A 22 mois : état de mal convulsif pendant 9 jours
à la suite duquel s'installe une hémiplegie droite ;
l'enfant marche en traînant la jambe, et ne se sert
pas de son membre supérieur droit.

Les crises convulsives se poursuivent depuis,
généralisées, avec chutes, à la fréquence de 2 à 3 cri-
ses par jour.

EXAMEN en septembre 1952 à 12 ans :

Hémiplégie droite spasmodique avec contracture en flexion et pronation du membre supérieur très marquée et déformation du pied en varus équin. L'impotence est importante au membre supérieur. Il existe une atrophie et un raccourcissement des membres surtout au membre supérieur. Les réflexes tendineux sont exagérés à droite et le réflexe cutané plantaire se fait en extension à droite.

Il existe une arriération mentale importante.
Au Ferman : le Q.I. = 26, l'âge mental est de 3 ans 4 mois. Les crises convulsives sont quotidiennes.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Examen du fond d'oeil : normal.

E.E.G. : (4/9/52, 13/10 et 15/10/52) : tracé très plat sur tout l'hémisphère gauche. A droite, sur tout l'hémisphère, rythme Théta permanent de 5 c/s : quelques bouffées de delta en arrière.

Radiographie du crâne : très grosse asymétrie, énorme épaissement de la voûte à gauche. Suture médiane et apophyse crista galli déviées à gauche, jugum sphénoïdal élevé à gauche. Très gros sinus frontal gauche.

Ventriculographie : Enorme dilatation du ventricule gauche surtout en arrière, le ventricule droit est normal le 3ème ventricule est peu dilaté. Le 3ème ventricule et le septum sont repoussés à gauche.

INTERVENTION :

Hémisphérectomie le 19/9/1952.

Suites : depuis le 14/11/52 : nouvelles crises convulsives qui deviennent très fréquentes.

Le 2/2/53 : aucune amélioration mentale ou motrice.

EXAMEN ANATOMIQUE (Dr BARGETON) :

L'aspect macroscopique des pièces d'hémisphérectomie évoque déjà des altérations considérables. Dans l'ensemble les fragments de cortex sont atrophiés mais la forme générale des circonvolutions est conservée.

A la section, le cortex est légèrement aminci, la substance blanche est d'une couleur grisâtre ; sa consistance est molle, elle se déprime facilement sur tous les fragments examinés.

Histologiquement, on note des lésions profondes au niveau du cortex et au niveau de la substance blanche. Il existe une raréfaction considérable des neurones dans le cortex cérébral étendue à toutes les couches mais prédominant très nettement au niveau de la deuxième et surtout de la troisième couche. Dans cette zone, la nécrose des éléments neuro-ganglionnaires et même des éléments gliaux est totale et réalise un véritable état spongieux. Dans la molécule et autour de cette zone de spongieuse à topographie laminaire, il existe une gliose fibrillaire assez intense. Dans les couches profondes du cortex, les neurones persistent mais très diminués en nombre et la gliose à ce niveau est beaucoup plus modérée.

Dans la substance blanche, la myéline a presque totalement disparu, elle est remplacée par une gliose extrêmement lâche prédominant dans la zone immédiatement sous-corticale. Les espaces périvasculaires sont très distendus et forment de grands espaces vides autour des vaisseaux. Toute trace de désintégration a disparu. Il n'y a pas un seul corps granuleux.

La méninge est fortement épaissie et fibreuse par endroits. Certaines artères méningées présentent une petite prolifération endothéliale sans altération ni de l'élastique ni des autres couches de la paroi vasculaire.

EN RESUME : Lésions rappelant celles de l'hémiatrophie cérébrale par l'atrophie globale des circonvolutions sans lésions au foyer. La nécrose laminaire des neurones de la 2ème et de la 3ème couche de Brodeman avec un état de spongieuse, et la démyélinisation avec gliose de l'axe blanc.

°°°

Observation N° 102

MET... Eliane, née le 30/12/50.

ANTECEDENTS :

Pas d'antécédents de maladie neurologique ou mentale dans la famille, 3 frères et soeur bien portants.

GROSSESSE :

Gémellaire, bien supportée, 2ème grossesse.

ACCOUCHEMENT :

2 jumelles hétérozygotes. La première est née normalement, a crié immédiatement, pesait 2.700 g. Pour

Eliane, l'accouchement a été difficile, présentation trans-
versale, version, née par le siège sans l'aide de for-
ceps, poids de naissance : 2.500 g . A dû être réanimée
pendant 3/4 d'heure.

PREMIERS JOURS : syncopes, ne tétait pas.

PREMIERS MOIS :

A 6 mois, convulsions bravaï jacksoniennes droites.

A 12 mois, hémiplégie droite, puis reprise des con-
vulsions bravaï-jacksoniennes droites, tous les jours
jusqu'à 10 crises par jour.

A 18 mois, les crises se généralisent avec perte de
connaissance, mais prédominant à droite, elles restent
quotidiennes malgré le traitement.

EXAMEN en octobre 1952 à 2 ans :

Hémiplégie droite spasmodique, prédominant au membre
supérieur, la contracture est importante, la main et le
pied sont plus courts et plus petits : les réflexes
sont exagérés et il y a un signe de Babinski à droite.
Les crises sont très fréquentes 10 à 20 par jour malgré
le traitement médical. Aux crises convulsives, s'ajoutent
brusque perte de connaissance, réversion des yeux vers
la droite, puis petits mouvements cloniques du bras droit
fréquentes absences.

Examen psychologique (Dr KOUERNIK) : atteinte mar-
quée du psychisme. Le langage est très pauvre, fait
d'onomatopées. Dans cette évaluation, il faut tenir
compte des crises subintrantes.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

E.E.G. (16/3/53) : Très nombreuses pointes et ondes
lentes amples, symétriques, à maximum frontal. Il semble
exister un foyer de pointes-ondes temporal antérieur
gauche.

Radiographies craniennes : épaississement de la
voûte à gauche avec aspect lisse de la table interne.
Inclinaison à gauche de l'apophyse crista galli. Aspect
en double contour du rebord orbitaire gauche.

Encéphalographie gazeuse : Déplacement global du
système ventriculaire vers la gauche, y compris le
3ème ventricule incliné de bas à haut et de droite à
gauche. La corne temporale est cependant moins dépla-
cée. Dilatation du ventricule gauche dans son ensemble,
mais plus marquée en avant. Les sillons de la convexité
sont visibles à droite et non à gauche.

INTERVENTION : le 16/10/53 : Hémisphérectomie.

Décès en fin d'intervention.

EXAMEN ANATOMIQUE (Dr BARGETON) :

- Examen macroscopique : L'examen des pièces opératoires montre l'existence sur la face externe de l'hémisphère gauche, d'une zone d'atrophie allongée verticalement ; siégeant dans la région rolandique. Les circonvolutions à ce niveau sont affaissées, ratatinées et de consistance plus ferme que normalement, la surface de l'hémisphère est déprimée en cupule.

Sur les tranches de section, il est impossible de distinguer le cortex de l'axe blanc au niveau des circonvolutions atrophiques. La substance blanche sous-jacente est de consistance molle et de coloration grisâtre. Cette altération de l'album pénètre profondément dans le centre ovale et s'étend à distance de la lésion corticale, en épargnant toutefois les fibres en U.

Les tranches de section du cerveau révèlent une atrophie considérable des noyaux gris centraux du côté de la lésion. Le globus pallidus, le noyau caudé, le thalamus ainsi que la capsule interne sont fortement diminués de volume par rapport au côté sain. Il existe également une atrophie du pied du tronc cérébral du côté correspondant à la lésion et une légère atrophie de l'hémisphère cérébelleux opposé.

L'examen histologique de la région corticale atrophique montre que cortex et substance blanche à ce niveau sont remplacés par une gliose fibrillaire dense. Il n'y a plus trace d'élément neuroganglionnaire ni de myéline, seuls persistent des noyaux macrogliaux et des gliofibrilles. Ces derniers sont quelquefois orientés en faisceaux parallèles dont certains viennent affleurer à la surface, formant des axes fibromyéliniques. Des plages entières de ce tissu cicatriciel sont dépourvues de noyaux, ailleurs au contraire les noyaux sont nombreux et disposés de façon palissadique et tourbillonnaire. Des cavités kystiques remplies de corps granuleux s'échelonnent à une certaine distance de la convexité dans ce que fut le cortex correspondant vraisemblablement à des nécroses laminaires où la destruction a été plus profonde que dans les couches avoisinantes. A la limite des circonvolutions atrophiques, les éléments neuroganglionnaires réapparaissent d'abord en petits amas atrophiques cloisonnés par des axes fibreux puis très rapidement la cytoarchitectonie et le nombre des neurones deviennent normaux.

La substance blanche du centre ovale est complètement démyélinisée dans la région sous-jacente à l'atro-

phie corticale. Cette démyélinisation s'atténue au fur et à mesure que l'on s'éloigne de la lésion initiale.

La démyélinisation du centre ovale se poursuit sur toute la hauteur de la voie pyramidale, va intéresser la capsule interne et le pied du tronc cérébral du côté correspondant à la lésion. Le putamen du côté de la lésion est également démyélinisé sans qu'il y ait de diminution notable des cellules. Une gliose fibrillaire de densité variable envahit les régions dégénérées. La gliose s'étend normalement au noyau externe du thalamus où il existe une petite zone de raréfaction et de dégénérescence neuronale.

L'artère sylvienne gauche est plus petite que la sylvienne droite. Une abondante prolifération endothéliale retient considérablement sa lumière. L'élastique interne n'est pas interrompue, mais elle se dédouble pour tapisser le bord libre de la prolifération endothéliale. Les autres parois du vaisseau ne sont pas altérées. On constate également une petite plage d'endartérite dans la cérébrale antérieure droite, mais beaucoup plus discrète. Les autres vaisseaux sont normaux.

EN RESUME : Lésion d'ulégryrie typique dans le territoire d'irrigation de la sylvienne gauche qui présente d'importantes lésions d'endartérite

°°°

Observation N° 103

MEN-BO... Josette, née le 18/3/1934.

GROSSESSE : normale, 1er enfant.

ACCOUCHEMENT :

A terme, forceps pour travail lent, poids de naissance : 3.500 g. La mère ne peut préciser l'état de l'enfant à la naissance.

PREMIERS JOURS :

Elevage difficile pendant quelques jours ; on aurait parlé d'hémorragie méningée.

PREMIERS MOIS :

La paralysie du membre supérieur droit est remarquée à 4 mois. Il est plus raide que le gauche, on s'aperçoit de l'atteinte du membre inférieur à la marche, à 17 mois.

Première crise convulsive à 6 mois, puis à 1 an : crises généralisées de 1 à 8 ans, pas de convulsions, mais violentes colères, mauvais rendement scolaire.

A 8 ans, malgré le traitement barbiturique, reprise des crises, perte de connaissance, puis secousses à prédominance gauche, durée brève, ces crises surviennent à un rythme variable, par période, elles sont pluriquotidiennes.

EXAMEN à 18 ans :

Hémiplégie droite spasmodique avec paralysie faciale. Il existe une contracture importante avec rétractions tendineuses bloquant le pied en varus équin, et le membre supérieur en flexion et pronation. Le poignet fléchi ne peut être complètement relevé. Par contre les doigts sont facilement étendus, et même hypotoniques. Les réflexes tendineux sont exagérés à droite. Il existe un signe de Babinski droit. Mouvements athétosiques des doigts à droite : la malade signale que parfois son index se soulève puis s'abaisse sans qu'elle puisse l'en empêcher. Les autres doigts sont plus rarement l'objet de tels mouvements. Absence de sensibilité profonde, astéréognosie. Hémianopsie latérale homonyme droite.

L'intelligence est intacte, il n'y a aucun trouble de langage et de l'écriture. Elle a parlé normalement à 2 ans 1/2, aucun trouble du schéma corporel. Pas de trouble de l'attention, pas de gros troubles affectifs. Intégration parfaite à la réalité (examen psychiatrique par le Dr C. KOUPERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Radiographie du crâne : épaississement important de la voûte. La suture médiane est très déviée à gauche. L'apophyse crista galli est inclinée à gauche. Le sinus frontal est plus développé qu'à droite ainsi que le sinus sphénoïdal. Pneumatisation importante de la mastoïde gauche.

Ventriculographie : très grosse dilatation ventriculaire gauche ;

Le fond d'oeil est normal.

INTERVENTION le 5/12/52 (18 ans) - Hémisphérectomie
(Dr LEPINTRE)

EXAMEN ANATOMIQUE (Dr BARGETON) -

L'examen des fragments d'hémisphérectomie permet de constater que la partie moyenne de la face externe de l'hémisphère est formée par une mince membrane qui seule sépare la partie supérieure externe du ventricule des espaces méningés.

Histologiquement, cette membrane présente l'aspect habituel des cicatrices de ramollissement : amas arrondis de tissus nerveux, formés de quelques noyaux de névroglie commune et une gliose fibrillaire très dense. Entre ces formations, prolifération de tissu conjonctivo-vasculaire sans trace de corps granuleux ce qui est le témoin de l'ancienneté des lésions. Dans les régions où cette membrane cicatricielle se raccorde aux parties conservées du cortex notamment au territoire alimenté par la cérébrale antérieure et la cérébrale postérieure, il existe des zones de gliose avec des plages soit entièrement dépourvues de noyaux, soit contenant des noyaux astrocytaires disposés en amas ou en traînées parallèles. Dans ces régions, il est impossible de distinguer ce que fut le cortex de ce que fut la substance blanche. Au fur et à mesure que l'on s'éloigne de ces territoires altérés, les éléments neuroganglionnaires réapparaissent dans le cortex d'abord par petits amas atrophiques séparés par des traînées de gliose. La myéline réapparaît dans la substance blanche et la transition se fait rapidement vers des tissus nerveux de structure normale.

Des altérations vasculaires de deux ordres existent dans la région cicatricielle comme dans le cas n° 105.

1° - Prolifération de l'endartère sans interruption de l'élastique et sans altération des autres couches de la paroi intéressant les grosses branches artérielles.

2° - Epaississement et hyalinisation de la média avec refoulement de l'endothélium au niveau des petits vaisseaux.

EN RESUME : Séquelle de ramollissement dans le territoire de la sylvienne avec fonte considérable des tissus nerveux dont il ne persiste par endroits qu'une mince membrane.

Observation N° 104

PUI... Jean-Marie, né le 10/6/51.

ANTECEDENTS :

2 soeurs bien portantes, un cousin serait atteint de maladie de Little, les parents et grands-parents du côté paternel et maternel sont bien portants.

GROSSESSE :

3ème enfant, grossesse normale, la mère est âgée de 30 ans, il y aurait eu des traces d'albumine en fin de grossesse.

ACCOUCHEMENT :

A terme, expulsion longue, l'enfant aurait pesé 5.000 g (?) à la naissance et est né cyanosé, a crié après quelques claquages.

PREMIERS JOURS :

Est resté cyanosé une semaine.

PREMIERS MOIS :

Vers 4 ou 5 mois, la mère remarque que l'enfant ne se sert pas de son bras gauche. Quelques jours après apparaissent des crises convulsives, très brèves, consistant en quelques secousses cloniques des membres supérieurs avec apparemment perte de connaissance, les crises se répètent, au rythme de 4 à 5 par jour pendant un mois.

EXAMEN à 12 mois :

Hémiplégie gauche, avec hypertonie importante au membre supérieur, tonus sensiblement symétrique au membre inférieur. Pas de grasping des orteils à gauche. Paralysie faciale gauche. Il existe une différence de développement des membres, avec hémiatrophie faciale.

L'enfant a un faciès inexpressif, un intérêt très faible et peu durable. L'impression concernant son psychisme est très défavorable (Dr. KOUPERNIK).

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Le fond d'oeil est normal. La radiographie crânienne montre une suture médiane déviée à droite.

L'E.E.G. montre un foyer de pointe-ondes et d'ondes lentes occipito-temporal postérieur droit.

L'encéphalographie gazeuse révèle une dilatation modérée du ventricule droit surtout dans sa portion antérieure. Le 3ème ventricule et le septum sont déviés

vers la gauche mais restent sur une ligne verticale.

INTERVENTION le 4/11/52 à 16 mois, décès au cours d'une tentative d'hémisphérectomie.

o

EXAMEN ANATOMIQUE (Dr BARGETON) :

Examen macroscopique : La plupart des pièces d'hémisphérectomie présentent une zone cicatricielle à limites assez bien définies, rappelant l'aspect d'un ramollissement ancien. Le morcellement des fragments rend impossible l'étude de la topographie lésionnelle.

L'examen de l'ensemble du cerveau, l'enfant étant décédé après l'intervention, montre que la zone cicatricielle droite s'étend en profondeur à l'insula, la capsule extrême, à l'avant-mur et à la capsule externe et qu'elle s'arrête net à la limite du putamen. Au niveau du pôle frontal qui a été respecté par l'intervention, elle intéresse les circonvolutions de F2 et F3.

La topographie du territoire cicatriciel dans les régions où elle a pu être définie semble se superposer par ses limites en territoire alimenté par la sylvienne à l'exclusion de ses branches striées.

Dans toute cette région, la substance grise ainsi que la substance blanche cérébrale ont disparu, et sont remplacées par un tissu ratatiné, rougeâtre, formé de cloisons enchevêtrées délimitant entre elles des cavités kystiques anfractueuses.

L'hémisphère du côté de la lésion est dans son ensemble diminué de volume par rapport au côté sain. Même les circonvolutions se trouvant en dehors du territoire intéressé par le ramollissement sont plus petites à droite ainsi que les noyaux gris centraux qui sont considérablement diminués de volume par rapport au côté sain. Il existe également une atrophie modérée de l'hémisphère cérébelleux du côté opposé à la lésion.

Au point de vue histologique la zone cicatricielle est formée soit par de minces bandes de tissu nerveux, soit par des amas arrondis ne contenant que quelques noyaux de macroglie très irrégulièrement répartis. Les techniques gliofibrillaires (WEIL; HOLZER) montrent que ces formations sont le siège d'une gliose interne. Une prolifération conjonctive vasculaire entoure les éléments nerveux résiduels et remplit les espaces laissés libres entre ces amas cicatriciels. Il n'y a pas

de corps granuleux dans les mailles de ce tissu conjonctivo-vasculaire qui est très riche en fibres collagènes et en fibres de reticulum.

Tout ce territoire cicatriciel est démyélinisé ainsi que le bras postérieur de la capsule interne correspondante. Cette démyélinisation du faisceau pyramidal se prolonge jusque dans la pyramide bulbair.

Le cortex et les noyaux gris centraux atrophiés présentent une diminution de volume qui porte harmonieusement sur tous leurs éléments sans qu'il y ait altération de leur cytoarchitecture ni de leur structure cellulaire.

Les vaisseaux de la zone cicatricielle sont normaux, par contre la sylvienne du côté de la lésion est fortement altérée. Elle présente une prolifération endothéliale considérable faisant saillie dans la lumière et obstruant presque les 3/4 du vaisseau dans sa partie distale. L'élastique interne est interrompue par endroits et c'est dans cette zone que la prolifération sous-endothéliale semble avoir pris naissance. Par ailleurs, l'élastique se dédouble et vient revêtir la couche de cellules endothéliales proliférées et se raccorde ensuite sans interruption avec l'élastique primitive.

EN RESUME : Lésion cicatricielle, témoin d'un ramollissement profond. L'origine vasculaire des altérations est confirmée par la présence de lésions considérables du type endartérite avec interruption de l'élastique dans la sylvienne correspondante.

°°°

Observation N° 105

RIV... Monique, née le 24/10/1950.

ACCOUCHEMENT :

Aurait été normal, cri immédiat, poids de naissance : 3100 g.

PREMIERS JOURS : normaux.

PREMIERS MOIS :

Normaux jusqu'à 2 mois; de 2 à 9 mois est restée presque constamment à l'hôpital de Compiègne, où elle a souffert de deux otites et d'une rougeole, bronchopneumonie, ce serait à la sortie de l'hôpital que la

mère aurait constaté une hémiplégie droite. Mais les renseignements sont peu précis.

EXAMEN à 20 mois (23/6/52) :

Se tient assise depuis 9 mois, ne tient pas debout seule, ne parle pas. Il existe une hémiplégie droite avec contraction, surtout nette au membre supérieur qui est en flexion, pronation, poing fermé, on note une paralysie faciale, les réflexes tendineux sont plus vifs à droite. Il existe un signe de Babinski à droite. Pas de crise convulsive. Le psychisme est pauvre, au test de Gesell : adaptivité 34 semaines, quotient intellectuel : 34 environ, mais il faut tenir compte d'une longue hospitalisation.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

La radiographie crânienne montre un épaississement du diploé à gauche, la faux est située à gauche de la ligne médiane. Elle est un peu oblique en haut et à gauche ainsi que l'apophyse crista galli.

L'encéphalographie gazeuse montre une grosse dilatation du ventricule gauche dans la région frontale et le carrefour.

E.E.G. : très nombreuses ondes lentes, pointes ondes et ondes pointues amples de 1,5 à 3 c/s, polymorphes, à maximum postérieur et temporal gauche.

Intervention le 23/10/52 Hémisphérectomie, décès le 28/10/52.

o

EXAMEN ANATOMIQUE : (Dr BARGETON) :

L'hémisphère malade partiellement reconstitué avec les pièces d'hémisphérectomie présente sur sa face externe une zone étendue d'avant en arrière, où les circonvolutions sont affaissées, ratatinées, où les sillons et les scissures ont disparu. Cette région altérée est recouverte d'une méninge épaissie, opaque, blanchâtre.

La zone malade est dans le territoire d'irrigation de la cérébrale moyenne.

A la section, les structures nerveuses sous-jacentes au territoire altéré ont disparu, et sont remplacées par un tissu enfractueux creusé de nombreuses cavités kystiques séparées par des cloisons enchevêtrées. Cette région cicatricielle s'étend en profondeur jusqu'au ventricule latéral.

Histologiquement, la zone cicatricielle est formée par des amas de tissu nerveux de forme arrondie ; siège d'une gliose fibrillaire intense dans lesquels les cellules neuroganglionnaires ont totalement disparu. Entre et autour de ces amas nerveux, il existe une prolifération intense de tissu conjonctivo-vasculaire, conservant dans ses mailles encore quelques corps granuleux.

Par endroits, les vaisseaux de petite taille de ce reticulum présentent des altérations comme on peut en observer dans les tissus cicatriciels ; leur adventice proliférée contient d'épaisses fibres collagènes leur média est hyalinisée refoulant la couronne de cellules endothéliales en ce centre du vaisseau rétrécissant ainsi la lumière à des degrés variables.

Des altérations de nature toute différente du type endartérite sans altération des autres couches de la paroi existent au niveau des grosses branches de la syl-
vienne englobées dans la zone cicatricielle.

La méninge recouvrant cette région est considérablement fibreuse et épaissie.

Dans les régions de transition entre cette zone très profondément altérée et les régions normales, il existe des nécroses laminaires corticales aboutissant à la formation de cavités remplies de corps granuleux. Ces cavités se trouvent situées dans la deuxième et troisième couche du cortex et sont entourées d'une gliose intense, affleurant à la surface. Par contre, dans les couches profondes la gliose va en s'atténuant et on peut noter la présence de quelques éléments neuroganglionnaires.

La myéline a complètement disparu dans les petites masses de substance nerveuse de la zone profondément dégradée, elle est en voie de dégénérescence dans la substance sous-jacente aux lésions corticales laminaires. De nombreux corps granuleux remplis de graisse sont les témoins de cette désintégration.

EN RESUME : Lésion cicatricielle témoin d'un ramollissement ancien dans le territoire de la cérébrale moyenne.

Observation n° 106

BAB... Marc, né le 4/8/47.

GROSSESSE : normale régulièrement surveillée, 2ème enfant.

ACCOUCHEMENT :

Au terme de 8 mois, facile, précédé d'une hémorragie maternelle importante.

ANTECEDENTS :

Frère de 9 ans bien portant. Parents bien portants.

DEBUT :

Une hémiplégie droite est notée dès la naissance. Première crise convulsive à 4 ans (nov. 1951). Crise généralisée avec perte de connaissance pendant une demi-heure, sans fièvre; un an après (août 1952) crise identique.

EXAMEN en janvier 1953 - 5 ans 1/2 :

Hémiplégie droite prédominant au membre inférieur. Le pied est fixé en varus équin, la diminution de la force musculaire est nette au membre inférieur. Sur-réflexivité tendineuse droite, signe de Babinski droit. Par contre, atteinte plus discrète du membre supérieur. Pas d'hypoplasie notable.

Pas de trouble des sensibilités superficielle et profonde, pas d'astérognosie.

Pas de paralysie faciale, léger strabisme interne non paralytique. Pas de trouble évident du champ visuel. Intelligence normale, marche et parle à 2 ans.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Examen du fond d'oeil : normal.

E.E.G. : pointes et pointes ondes isolées typiques fronto-rolandiques gauches

Encéphalographie gazeuse : le ventricule gauche est peu dilaté dans son ensemble, mais sa partie postérieure pousse un large diverticule pariéto-occipital remontant vers la voûte. Le 3ème ventricule et le septum sont en place.

Radiographies craniennes : pas d'asymétrie notable.

INTERVENTION le 22/5/1953 :

L'examen du cortex montre de nombreuses et grosses veines corticales.

Mort par collapsus avant l'intervention sur le cerveau.

o

ANATOMIE PATHOLOGIQUE (Dr GRUNER) :

EXAMEN ANATOMIQUE :

Hémisphère gauche plus petit que le droit.

Cortex= légère vaso-dilatation, veines larges mais aucune angiomatose.

Dilatation importante du ventricule latéral gauche portant essentiellement sur la corne occipitale, centre ovale atrophié surtout dans la région postérieure et interne, et de façon moins nette dans toute son étendue.

- Dilatation modérée de l'hémisphère droit, avec nécrose de l'axe blanc sus-ventriculaire dans sa partie postérieure. Atrophie étoilée des axes des circonvolutions à partir de ce foyer.

- Noyaux gris peu modifiées, noyau caudé gauche petit avec petit kyste.

- Hémipédoncule gauche plus petit que le droit surtout le pied.

- Hémiatrophie gauche du tronc cérébral.

- Hémiatrophie cérébelleuse droite.

Donc aspect de sclérose centro-lobaire à nette prédominance gauche.

La faux et le sinus longitudinal supérieur n'ont pas été conservés.

Rien à signaler au niveau de la veine de Galien et des vaisseaux basilaires.

EXAMEN HISTOLOGIQUE :

Cortex normal.

Axe blanc très atrophié, la partie sous-épendymaire presque jusqu'aux fibres en U est démyélinisée dans le lobe occipital. Gliose.

Dans l'axe des circonvolutions, la partie médiane est gliale et démyélinisée à distance des zones les plus grossièrement atrophiées.

Myéline restante un peu gonflée, mais sous l'image de désintégration type Woolf.

Périvascularites périveineuses lymphocytaires dans l'axe blanc. Mas de corps granuleux emprisonnés, chargés de produits hémotogènes. Ependyme des ventricules hémisphériques, partiellement desquamé : épen-

dymite granuleuse disséminée. Gliose sous-épendymaire prenant par place le type de fibres de Rosenthal.

Pas d'état marbré.

Image neuronale des noyaux gris et de la corne d'Ammon normale.

Tronc cérébral : rien en dehors de l'hémiatrophie signalée.

CONCLUSION :

Sclérose centro-lobaire à prédominance gauche sans doute secondaire à une hémorragie de prématuration - origine veineuse non prouvée..

°°

Observation n° 107

GIL... Serge, né le 24/9/51.

GROSSESSE :

Normale à 21 ans, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

Normal, cri immédiat.

ANTECEDENTS :

Parents et grands-parents bien portants.

PERIODE NEO-NATALE :

Convulsions à 9 jours, l'enfant reste malade pendant deux mois, mais les renseignements manquent sur cette période.

DEBUT :

A 6 mois, épisode convulsif.

A 9 mois, les parents s'aperçoivent d'une hémiplégie droite.

A 12 mois, 3ème épisode convulsif.

EXAMEN à 24 mois :

Marche depuis l'âge de 17 mois, hémiplégie droite spasmodique, marche en fauchant, surréflexivité tendineuse droite, Babinski droit, gros retard intellectuel, au test de Gesell : niveau mental de moins de 40 semaines, ne parle pas, colères violentes, auto-aggressivité.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Encéphalographie gazeuse : gros élargissement du ventricule gauche.

E.E.G. à gauche : rythme delta polymorphe permanent surchargé de Théta lent, très nombreuses pointes ondes lentes très amples, sur l'ensemble de l'hémisphère à maximum frontal et temporal.

A droite : rythme alpha et théta irréguliers mêlés à quelques rythmes delta peu amples.

INTERVENTION le 27/11/53 :

26 mois. Tentative d'hémisphérectomie, interrompue par une syncope cardiaque.

o

EXAMEN ANATOMIQUE (Dr. GRUNER)

Atrophie de l'hémisphère gauche. Dilatation ventriculaire modérée. Cavitation de la substance blanche du centre ovale : cavité grossièrement limitée par les fibres en U filant dans l'axe blanc des diverses circonvolutions, haubanée par des cordages attachant ses marges au bord déchiqueté de la corne ventriculaire. Cette cavité file en avant dans le pôle frontal, en arrière vers le pôle occipital. La substance blanche du lobe temporal est très atrophiée et partiellement cavitaire. L'hémisphère gauche est ainsi nettement plus petit que le droit, sans que le cortex montre de différence d'un côté à l'autre. Les noyaux gris ont un volume assez voisin. La cavité ventriculaire droite est normale.

Méninges et vaisseaux, rien à signaler (faux et sinus n'ont pas été conservés).

Atrophie de l'hémipont et de l'hémibulbe, atrophie croisée du cervelet, modérée.

EXAMEN HISTOLOGIQUE :

Méninges, rien à signaler. Cortex, pas de différence notable entre le cortex droit normal et le gauche où un aspect légèrement radié traduit seul la minime atrophie à peine significative : on ne voit pas de cellule malade ni de réaction gliale.

La substance blanche est très fortement atrophiée. Les fibres sous-corticales sont grossièrement normales, les fibres radiées ont presque disparu, de sorte que le centre ovale est réduit à un feston de substance blanche longeant le cortex et bordant soit la cavité ventriculaire élargie, soit les prolongements digités de celle-ci, soit des zones de désintégration prolongeant ces digitations dans l'axe des circonvolutions jusqu'à quelques millimètres du cortex.

Toute la zone sous-épendymaire ou axiale est démyélinisée. On y note une gliose lâche, une cavitation irrégulière, et autour des vaisseaux, des amas de corps granuleux chargés de produits hématogènes, ou des périvascularites lymphocytaires, dans les zones les mieux conservées, ainsi dans le lobe temporal un peu plus richement myélinisé. Les périvascularites, par place, se voient aussi dans l'axe des circonvolutions de l'hémisphère droit.

La capsule interne gauche est à peine indiquée. La couronne rayonnante est le siège d'une réaction gliale très importante, nappe de gliose qui infiltre la partie haute et externe du thalamus.

Le thalamus montre une nette diminution des neurones du noyau externe, latéral, et postéro-latéral. De nombreux noyaux en outre sont en excitation primaire. Le reste des noyaux gris est normal. Dans le tronc cérébral à signaler seulement la dégénérescence de la plupart des fibres du faisceau pyramidal gauche et une légère épendymite granuleuse.

CONCLUSION :

Sclérose centro-lobaire de l'hémisphère gauche, hydrocéphalie et nécrose sous-épendymaire, gliose, cortex peu touché.

Origine veineuse ? ou inflammatoire ?

o°c

Observation n° 108

LEG... Bernard, né le 3/7/47

GROSSESSE : normale, premier enfant.

ACCOUCHEMENT :

Rupture des eaux à terme, accouchement 13 jours après avec forceps, réanimation pendant 15 minutes.

PREMIERS JOURS :

Paralysie faciale droite vite régressive.

PREMIERS MOIS :

La paralysie du membre supérieur gauche est notée vers 3 ou 4 mois,

celle du membre inférieur, à la marche, vers 16 mois, l'enfant marchait en fauchant.

À 4 ans, (c'est 1951) apparition des premières

crises convulsives généralisées avec perte de connaissance. Elles vont se reproduire à un rythme de plus en plus accéléré. A partir de 1952, il y a plusieurs crises convulsives par jour. Elles résistent à tout traitement médical.

EXAMEN : novembre 1952, 5 ans :

Hémiplégie gauche spasmodique, atrophie des membres gauches, surréflexivité tendineuse gauche, signe de Babinski à gauche.

Le retard mental ne paraît pas très important, mais il existe de gros troubles caractériels, agitation, anxiété. Le fond d'oeil est normal, l'E.E.G. montre un foyer limité frontal droit.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Novembre 1953 : artériographie : normale.

Ventriculographie : importante dilatation de tout le ventricule latéral droit, le ventricule gauche et le 3ème ventricule paraissent aussi un peu dilatés.

Radiographie cranienne : voûte plus épaisse à gauche, apophyse crista galli déviée à gauche, dédoublement du rebord supérieur de l'orbite.

E.E.G. : pointes, pointes ovales et ondes lentes nombreuses, continues, généralisées à l'hémisphère droit à maximum antérieur net, à gauche quelques pointes et pointes ondes beaucoup moins amples, temporo-occipitales.

Les crises convulsives sont de plus en plus fréquentes, le psychisme paraît se dégrader progressivement.

Le 9/6/54 : HÉMISPHERECTOMIE (Dr LEPINTRE) :
Décès le 19/1/55 à la suite d'une méningite rebelle traînant depuis 5 mois.

o

EXAMEN ANATOMIQUE (Dr BARGETON) :

L'examen des fragments de la première intervention ne montrait pas de lésion notable, le cortex semblait normal et il y avait une légère prolifération gliale dans la substance blanche.

Les pièces de l'hémisphérectomie montrent l'existence d'une atrophie globale des circonvolutions et surtout un amincissement considérable de la substance blanche dont la coloration était grisâtre. Il n'y avait pas de lésion en foyer.

Il n'y avait pratiquement pas d'altération corticale à l'examen histologique. La cyto-architectonie était bien conservée, mais par endroits, on pouvait noter des raréfactions neuronales formant de petites plages de désert cellulaire surtout au niveau de la 2ème couche. La myélo-architectonie du cortex était normale ; on notait une discrète prolifération de la microglie.

La substance blanche, par contre, montrait un éclaircissement myélinique considérable dans presque toute son étendue et tout particulièrement à proximité de la paroi ventriculaire.

Les régions démyélinisées sont le siège d'une gliose fibrillaire dense visible sur les coupes colorées au Holzer. Sur ces coupes, on voit la gliose occupant toute la substance blanche et épargnant le cortex sauf au niveau du foyer d'intervention; La coloration montre également une prolifération dense des noyaux gliaux dans la substance blanche hémisphérique et de petits nodules inflammatoires périvasculaires;

De nombreux corps granuleux chargés de graisse se trouvent dans les espaces périvasculaires et témoignent de la dégradation myélinique lente encore en cours. Le revêtement épendymaire du ventricule a disparu, on ne le trouve qu'à de rares endroits. La bordure ventriculaire est irrégulière, mais il n'y a pas de bouquets gliaux épendymaires. Nombreux foyers d'hémorragies récentes dans les méninges et en bordure du ventricule, survenue vraisemblablement au moment de l'intervention, il n'y a pas de pigments sanguins dans la substance blanche périventriculaire.

EN RESUME :

Dégénérescence myélinique, et gliose de la substance blanche hémisphérique prédominant en bordure du ventricule latéral dont la paroi est irrégulière et dont le revêtement épendymaire a disparu.

PLANCHE III

— 0 —

Obs. 101 - Coupe verticale de la pièce d'hémisphérectomie passant en arrière du carrefour ventriculaire. Hémisphère de petit volume, démyélinisation complète de la substance blanche, aspect perforé du cortex par endroits (Hématéine éosine).

Obs. 101 - Lésions anciennes de nécrose laminaire, aboutissant à une spongieuse de la 3ème couche du cortex. Dans les couches sous-jacentes, raréfaction neuronale (Hématéine éosine).

Obs. 101 - Substance blanche hémisphérique. Hypertrophie des éléments macrogliaux. Gliose fibrillaire très lâche (Carbonate d'argent lithiné)

Obs. 104 - Coupe transversale de l'artère sylvienne droite. Oblitération presque complète de la lumière vasculaire par un énorme bourgeon de prolifération endothéliale. Altération de la lame élastique qui est interrompue et par endroits scindée en plusieurs feuillets. La prolifération intimale prend naissance dans la zone d'interruption de la membrane élastique. La média et l'adventice sont normales (Hématéine éosine).

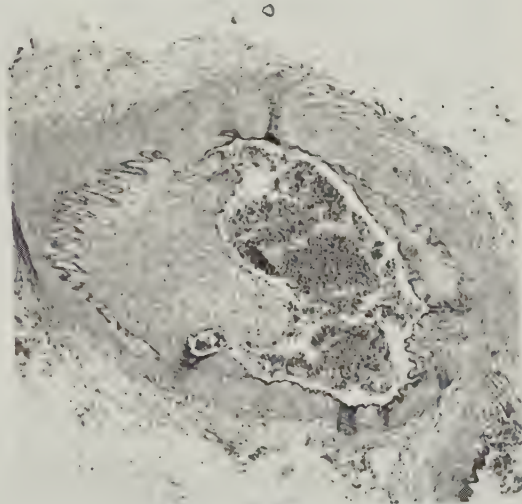
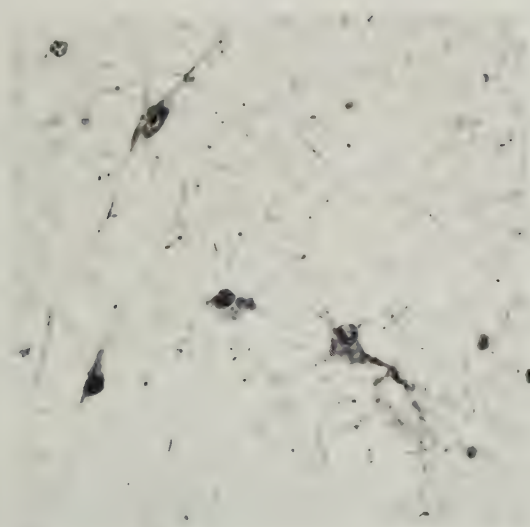
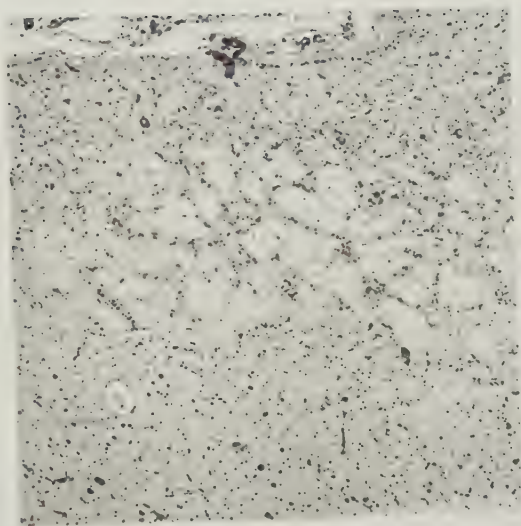
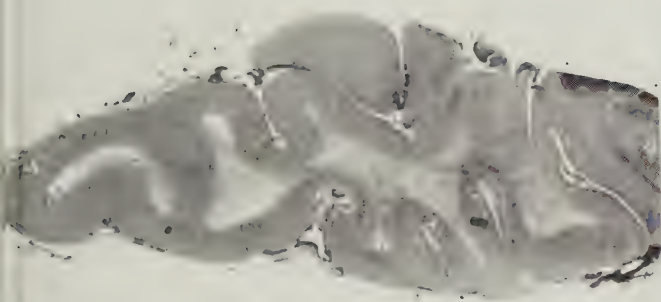


PLANCHE IV

— ◯ —

Obs. 102 - Coupe transversale de l'artère sylvienne du côté de la lésion. Prolifération de l'endartère associée à une fissuration de l'élastique (Hématéine éosine)

Obs. 102 - Cortex atrophique. Disparition des neurones. Prolifération gliale. Au niveau de la deuxième et surtout de la troisième couche corticale, cavités kystiques remplies de corps granuleux (Hématéine éosine)

Obs. 103 - Cicatrice gliomesenchymateuse dans le territoire d'irrigation de la sylvienne. Amas arrondis de substance nerveuse, siège d'une gliose fibrillaire dense, entourés d'un tissu conjonctivo-vasculaire (Trichrome de Masson)

Obs. 102 - Circonvolution atrophique et sclérosée dans la zone de l'Ulégryrie. Cortex et substance blanche ont perdu leur structure propre et sont le siège d'une gliose fibrillaire. Trousseaux fibreux se dirigeant vers les espaces méningés, rappelant les axes fibromyéliniques. A droite cavité kystique (Hématéine éosine)

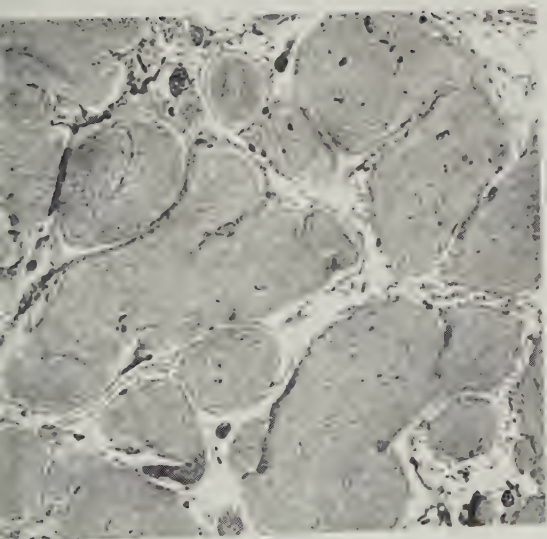
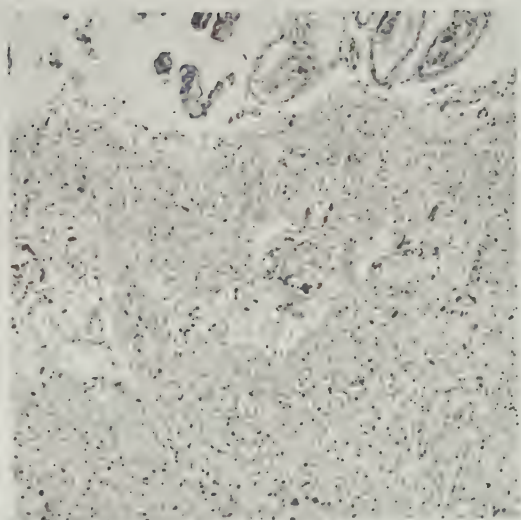
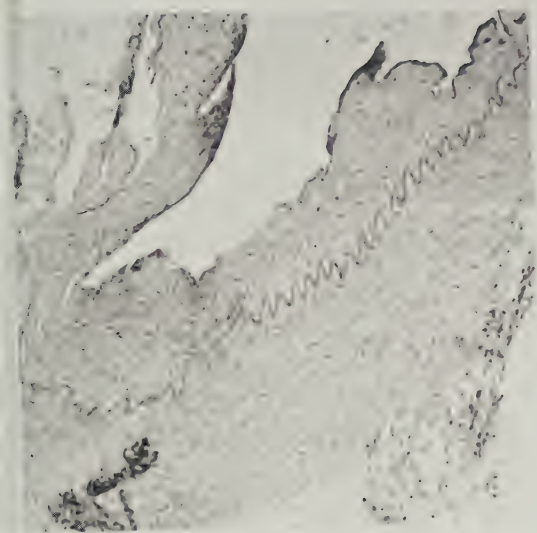


PLANCHE V

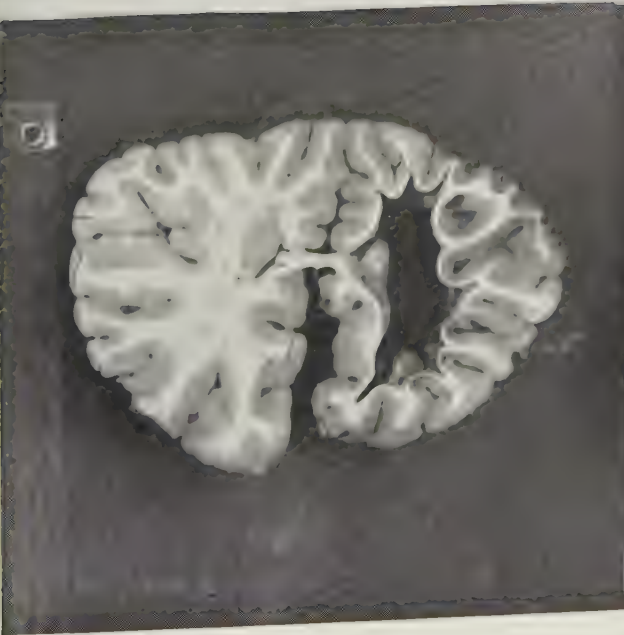
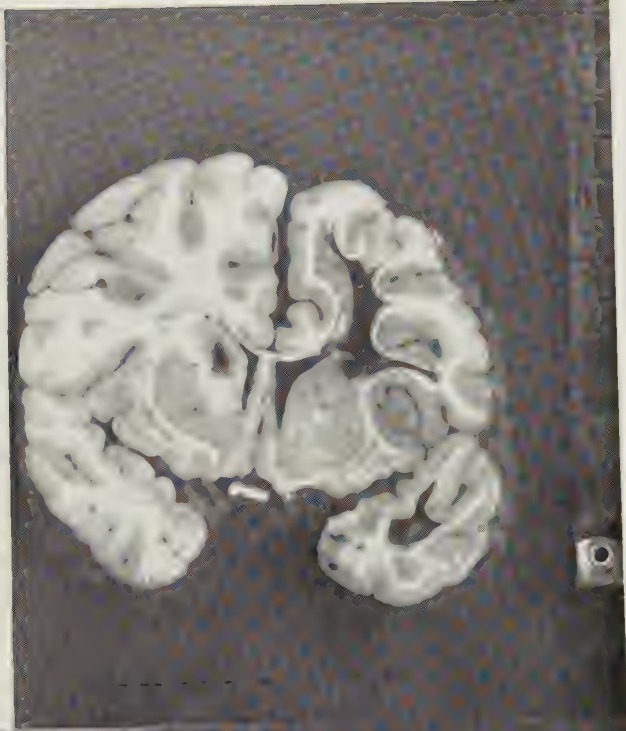
-:-

Obs. 108 - En haut frag-
ment de
cortex normal. Sous le
cortex, prolifération
giale intense dans la
substance blanche.(Nissl)

Obs. 107 - sclérose
centro-lobaire

Obs. 107 - sclérose
centro-lobaire

Obs. 106 - sclérose
centro-lobaire



- II -

ESSAI DE CLASSIFICATION
REVUE DE LA LITTERATURE

-:-

GENERALITES.-

- Au 19ème siècle :

Selon CAZAUVIEILH (1827), les premières observations anatomo-cliniques d'hémiplégies congénitales sont celles d'ESQUIROL et ROSTAN. Par la suite au cours du 19ème siècle, de nombreuses observations ont été publiées, isolément ou groupées dans des travaux d'ensemble où l'étude anatomique se borne à la description de l'aspect macroscopique. Pour ne s'en tenir qu'aux hémiplégies congénitales, on peut citer les observations de :

PINEL fils, 1822 - DUGES, 1826 - CAZAUVIEILH, (Obs. V), 1827 - SERRES, 1828 - PRONY, 1829 - GUINEAU de MUSSY, 1830 - BRESCHET, 1831 - BELL, 1831 - St-YVES, 1834 - LALLEMAND (Obs. XXIV), 1834 - CRUVEILHIER, 1835 - ANDROL, DELHOMME - SMITH, 1846 - BAUD, 1853 - CHARCOT et TURNER, 1852 - TURNER (Obs. III et IV), 1856 - SCHROEDER Van de KOLK, 1861 - OGLE, 1865 - COTARD, 1868 - HAYEM, 1868 - MUHR, 1876 - HOWDEN, 1876 - BROCKMAN, 1876 - POUILLAIN, 1876 - BOURNEVILLE et POIRIER, 1878 - JUHEL RENOU, 1879 - MAJOR, 1879 - GALLIARD, 1880 - JENDRAT, 1882 - WUILLAU-MIER, 1882 (Obs. XVI) - RICHARDIERE, 1885 - JENDROSSIK et MARIE, 1885 - MOSSE et GUILBERT, 1888 - AUDRY, 1888 - LWOFF, 1895 - SAILER, 1898 - BOVAIRD, 1899 - MOTT et TREGOLD, 1900.

Description et interprétation des documents anatomiques:

Le premier travail d'ensemble est celui de CAZAUVIEILH en 1827. Puis COTARD, en 1868, dans une monographie remarquable, reprend tous les cas publiés avant lui et s'essaie à une classification et une interpré-

tation des lésions anatomiques. HAYEM (1868), JENDROSSIK et MARIE (1885) qui les premiers font un examen histologique élémentaire. BOURNEVILLE (40-43), RICHARDIERE (1885) tentent également de classer et d'interpréter les lésions. Dans leurs travaux sur les Parencéphalies, AUDRY (1886) rapporte 64 hémiplégies sur 103 observations, et KUNDRAT (1882), 15 sur 26.

Les auteurs français (CAZAUVIEILH, COTARD, HAYEM, JENDROSSIK et MARIE, RICHARDIERE) s'accordent pour distinguer :

1) Les atrophies, ou agénésies, ou scléroses hémisphériques "primitives" résultant :

- d'un arrêt du développement cérébral (CAZAUVIEILH, BRESCHET),

- d'une prolifération primitive du "tissu conjonctif cérébral", étouffant progressivement les cellules nerveuses (JENDROSSIK et MARIE, RICHARDIERE, HAYEM)

2) Les atrophies hémisphériques "consécutives" à une lésion focale évidente (ramollissement).

ETIOLOGIE :

PINEL fils, DUGES, LALLEMAND, TURNER, VAN DER KOLK soutiennent l'origine encéphalitique des lésions. L'encéphalite pourrait dater de la vie intra-utérine.

- Pour SERRES, des anomalies artérielles expliqueraient les scléroses hémisphériques. Mais il ne donne pas d'exemple à l'appui de cette hypothèse.

- COTARD, le premier, a compris l'origine vasculaire de la plupart des lésions. Il suppose des "oblitérations artérielles" ou "plus souvent veineuses".

ACTUELLEMENT :

L'hémiplégie cérébrale infantile suscite moins de curiosité sur le plan anatomique que sur le plan de ses rapports avec le traumatisme obstétrical, et des possibilités de réduction.

Les observations anatomocliniques sont peu nombreuses. On en recueille surtout des exemples dans des travaux anatomiques d'ensemble sur les encéphalopathies infantiles en général, tels ceux de SCHWARTZ (296-297), 1927, SCHOB, 1930, HALLERVORDEN (149), 1939, NORMAN (244-245) 1939-1944, BENDA, 1945, COURVILLE, 1952,

WOLF et COWEN, 1954.

Cependant, deux articles récents ont été consacrés au problème de l'"hémiotrophie cérébrale" par ALPERS et DEAR, 1939, et JOSEPHY (174-175), 1945. STEWART publie une description anatomique assez sommaire de 17 cas d'hémiplégie.

Aujourd'hui, les hémisphérectomies vont fournir une nouvelle matière à des études anatomiques (MAIR, 1952 - AJURIAJUERRA, à paraître en 1956).

°°°

L'étude qui suit est basée sur l'analyse des observations anatomocliniques avec examen microscopique valable et renseignements cliniques suffisants que nous avons pu recueillir dans la littérature. Nous y avons joint nos 8 observations.

Pour la clarté de l'exposé, nous avons distingué :

- I - Les atrophies corticales hémisphériques diffuses.
- II - Les nécroses circonscrites
- III - Les atrophies de la substance blanche.
- IV - Les malformations.

Pour chaque groupe, nous avons ajouté un résumé clinique, et un aperçu des hypothèses pathogéniques.

• • •

I. - LES ATROPHIES CORTICALES HÉMISPHERIQUES

SCHOB (287) oppose aux atrophies circonscrites ou ulégyrie, un type d'atrophie corticale hémisphérique diffuse, dont il donne, sous le nom de "Progressive sklerosierende Rindenatrophie" ou "Hemisphärenatrophie", la description suivante :

L'hémisphère lésé est uniformément réduit dans ses dimensions et apparaît comme la reproduction en miniature du côté sain. L'architecture générale de l'hémisphère est conservée. Les circonvolutions atrophiques, séparée par des sillons élargis, durs au toucher, ont gardé leur ordonnance normale.

L'examen microscopique montre sur toute l'étendue du cortex une raréfaction cellulaire plus ou moins marquée, affectant souvent une topographie laminaire. La substance blanche est le siège d'une démyélinisation et d'une gliose d'intensité variable.

Ces lésions sont étendues à l'ensemble de l'hémisphère et ne répondent pas à un territoire artériel déterminé.

Par la suite, HALLERVORDEN (149) (Hemiatrophia cerebri), JOSEPHY (174) (Cerebral Hemiatrophy), WOLF et COWEN (Diffuse progressive cerebral cortical atrophy) confirment l'existence d'une telle entité anatomique.

Nous avons recueilli 14 cas d'atrophie corticale hémisphérique diffuse dans la littérature. Ce sont ceux de : SPIELMEYER (310), BIELCHOWSKY (cas 1, 2), SCHOB (Cas Asch et Wei), PEKELSKY, TOEPPICH, HASSIN, JOSEPHY (174) (cas SW et X), HALLERVORDEN (149) (cas Herbert R.), ALPERS et DEAR, SCHOLZ (290) (cas 9), WOLF et COWEN (cas 7), auxquels s'ajoute notre cas 101 (pièce d'hémisphérectomie).

Les observations plus anciennes de JENDROSSIK et MARIE (cas 1, 2), BOURNEVILLE (40-42), MOTT et TREGOLD,

KOPPEN, JAKOB, BISCHOFF, HOSTERMANN sont sans doute de même nature, mais les examens histologiques sont élémentaires.

STEWART signale un cas "d'hémihypoplasie" cérébrale, où la seule anomalie macroscopique était la petite taille de l'hémisphère, et où l'examen microscopique était normal.

ETUDE ANALYTIQUE :

Examen macroscopique :

- L'atrophie de l'hémisphère malade est toujours nette :

(WOLF et COWEN : 13 cm contre 17 cm dans le sens de la longueur, 5 cm contre 7 cm en largeur, JOSEPHY : 13 cm contre 15,5 cm et 4,5 cm contre 7 cm)

- L'atrophie bien qu'étendue à tout l'hémisphère peut être plus marquée sur certains lobes (Frontal (BIELCHOWSKY (cas 1 & 2) - Frontal et occipital (ALPERS et DEAR) - Pariétal et temporal (WOLF et COWEN) - occipital et temporal (JOSEPHY)).

- Les circonvolutions sont plus ou moins uniformément réduites dans leurs dimensions et séparées par des sillons élargis, fermes à la palpation. Le dessin général des circonvolutions est conservé et toujours facilement reconnaissable.

- Rarement une zone particulièrement atrophiée paraît affaissée (KOPPEN, BIELCHOWSKY, SCHOLZ).

- A la coupe : La diminution de l'épaisseur corticale est toujours nette. Elle est parfois plus marquée à la base des circonvolutions (WOLF) (MILLER VORDEN). La ligne de séparation cortex-substance blanche reste habituellement nettement visible.

Dans les régions les plus sévèrement atteintes, il existe parfois un aspect poreux dans les régions moyennes et profondes du cortex (SCHOLZ, WOLF et COWEN).

La substance blanche également atrophiée est tantôt de couleur pâle et ferme à la palpation, tantôt grisâtre, finement poreuse et dépressible. Le ventricule latéral est élargi dans sa totalité.

L'atrophie du corps calleux est signalée par SCHOB, ALPERS et DEAR, WOLF, JENDROSSIK et MARIE, KOPPEN).

Le thalamus, du côté de l'hémisphère atteint, est habituellement de volume réduit (SCHOB, HALLERVORDER, SPIELMEYER, BIELSCHOWSKY, JOSEPHY, ALPERS et DEAR) mais il peut être macroscopiquement normal (WOLF et COWEN - cas n° 7).

Les corps striés paraissent normaux (BIELSCHOWSKY, JOSEPHY, WOLF) ou atrophiés (ALPERS et DEAR, HALLERVORDER, SCHOB).

Le corps mamillaire du côté de l'hémiatrophie peut être plus petit (SCHOLZ, BOURNEVILLE).

L'atrophie du corps de Luys, du Noyau rouge et du Locus Niger est signalée par ALPERS et DEAR. Ces noyaux sont normaux dans les cas de JOSEPHY et WOLF et COWEN.

L'hémiatrophie cérébelleuse croisée est habituelle (JOSEPHY, SCHOLZ, ALPERS et DEAR, HALLERVORDER, HESSIN, BIELSCHOWSKY (cas 1) JENDROSSIK et MARIE (cas 2) KOPPEN (cas 1)). Le noyau dentelé est normal ou atrophique (WOLF, cas 7).

Le Pédoncule cérébral (SCHOLZ, ALPERS et DEAR, JOSEPHY, BOURNEVILLE), l'hémipont et l'hémibulbe (ALPERS et DEAR) peuvent être atrophiés du côté de la lésion. Ils peuvent être de taille normale (WOLF et COWEN, JOSEPHY).

Les méninges molles du côté de l'hémiatrophie sont normales (WOLF) ou contiennent une poche de liquide céphalo-rachidien (SCHOLZ, JOSEPHY, WOLF). D'autres fois, elles sont épaissies sur une partie ou toute l'étendue de l'hémisphère (HALLERVORDER, ALPERS et DEAR).

L'aspect de la dure-mère n'est habituellement pas décrit. Dans les cas de WOLF, elle était normale.

Les vaisseaux de la base et les vaisseaux cérébraux paraissent normaux dans les cas de JOSEPHY, ALPERS et DEAR.

Nous n'avons pas trouvé mention de l'état du sinus dure-mérien.

Examen microscopique :

- Cortex : Il existe sur toute l'étendue du cortex, une raréfaction des éléments neuro-ganglionnaires et une gliose réactionnelle.

- La destruction des neurones est souvent limitée ou prédominante au niveau de la 3ème couche corticale. (SPIELMEYER, BIELSCHOWSKY, SCHOB, TOEPICH, ALPERS et

DEAR, JOSEPHY, SCHOLZ, WOLF et COWEN).

Mais cette disposition laminaire des lésions n'est pas constante. En certains points, la totalité ou la presque totalité du cortex peut être dépourvue de cellules neuro-ganglionnaires. (HALLERVORDEN, SCHOB (Cas Wei.) ALPERS et DEAR, JOSEPHY, WOLF et COWEN). Au maximum, se constitue un état spongieux, prédominant au niveau des couches profondes (HALLERVORDEN, SCHOB (cas Wei), WOLF et COWEN (cas 7) ou au niveau de la 3ème couche (Obs. 10).

Les neurones restants peuvent prendre par endroits un aspect ratatiné (SCHOB, WOLF et COWEN).

- La réaction astrocytaire est grossièrement parallèle à l'importance de la destruction neuronale. Une gliose marginale est habituelle (SCHOB, WOLF et COWEN).

La présence de corps granuleux n'est signalée que dans les observations de BIELSCHOWSKY (cas 2) et JENDROSSKY et MARIE (cas 1 et 2).

- Il existe une démyélinisation corticale, dont l'intensité est fonction de la destruction neuronale.

Les fibres tangentiellles et supramédiales sont habituellement les plus touchées (SCHOB, WOLF et COWEN). La démyélinisation corticale peut être complète (WOLF cas 7) (ALPERS et DEAR).

La présence d'axes fibro-myéliniques a été signalée, dans des zones où la destruction cellulaire et la gliose sont importantes (SCHOLZ) (cas 9).

- L'intensité des lésions varie d'un cas à l'autre. Dans les cas de BIELSCHOWSKY, l'essentiel des lésions est une nécrose ischémique type SPIELMEYER, avec disparition des éléments neuro-ganglionnaires de la 3ème couche ; par contre, dans le cas de HALLERVORDEN et notre observation 101, il existe un état spongieux étendu à l'ensemble de la substance grise.

- Mais la gravité des lésions est aussi variable d'un point à l'autre. d'une même coupe, où alternent pertes neuronales discrètes à topographie laminaire, et zones de destruction parenchymateuse complète (SCHOB, ALPERS et DEAR, JOSEPHY, WOLF et COWEN).

- Le maximum des lésions siège habituellement à la base des circonvolutions (SCHOB, HALLERVORDEN, WOLF et COWEN).

- Des fragments de circonvolutions peuvent être épargnés (BIELSCHOWSKY (cas 1), HALLERVORDEN). Ainsi la scissure calcarine était intacte malgré une atrophie occipitale importante dans un cas de BIELSCHOWSKY (cas 2) et 2 cas de KOPPEN (cas 1 et 2).

- Substance blanche -

La substance blanche est le siège d'une démyélinisation et d'une astrocytose d'intensité grossièrement parallèle à celle des lésions corticales (WOLF et COWEN).

Les lésions de la substance blanche peuvent être beaucoup moins marquées que les lésions corticales (SCHOLZ) (cas 9).

Dans les cas d'HALLERVORDEN (Herbert R.), ALPERS et DEAR, cas 101, on voit par contre une démyélinisation très importante avec gliose lâche.

- Les corps striés peuvent être le siège de raréfaction cellulaire et de gliose. Les lésions peuvent être étendues à l'ensemble noyau caudé - putamen et globus pallidus (ALPERS et DEAR) ou être limitées au caudé et au putamen (SCHOB) ou à la partie externe du putamen (HALLERVORDEN (Herbert R.))

Un aspect marbré du putamen est signalé par BIELSCHOWSKY et KOPPEN.

Les corps striés sont normaux dans les cas de BIELSCHOWSKY, JOSEPHY, WOLF et COWEN.

- Le thalamus est plus souvent et habituellement plus durement touché (BIELSCHOWSKY (1 et 2), JENDROSSIK et MARIE (1), JOSEPHY, SCHOB, HALLERVORDEN).

La perte cellulaire diffuse ou en petits foyers avec gliose équivalente siège au niveau des noyaux internes et externes et respecte le noyau antérieur (WOLF et COWEN, HALLERVORDEN).

- Les noyaux sous-thalamiques sont normaux dans les cas de JOSEPHY, WOLF et COWEN. ALPERS et DEAR signalent une atrophie du noyau rouge, du corps de Luys et du Locus Niger, mais n'en donnent pas de description microscopique.

Dans un cas de SCHOLZ (cas 10), il existe une raréfaction cellulaire et une gliose importante dans le corps mamillaire du côté de l'hémiatrophie.

- Cervelet : au niveau de l'hémisphère cérébelleux atrophié, on peut voir : une raréfaction des cellules de Purkinje et une multiplication des astrocytes

de Bergman (WOLF et COWEN, JOSEPHY) ; une atrophie de la couche des grains (WOLF et COWEN, JOSEPHY) ; une démyélinisation et une astrocytose modérées de l'album (WOLF et COWEN) ; une raréfaction des cellules du noyau dentelé (ALPERS et DEAR). L'image histologique du cervelet peut être normale (BIELSCHOWSKY) (cas 2).

- Tronc cérébral :

Une raréfaction des fibres du faisceau pyramidal est expressément signalée par SCHOLZ, JOSEPHY, JENDROSSIK et MARIE; Dans d'autres observations, on se contente de signaler l'atrophie macroscopique du faisceau pyramidal.

Une gliose des olives bulbaires est notée par SCHOLZ.

Le tronc cérébral peut être normal (WOLF et COWEN).

Les parois ventriculaires sont normales (WOLF et COWEN) ou le siège d'une épendymite granuleuse ancienne (HALLERVORDEN).

- Méninges : Une fibrose circonscrite ou diffuse des méninges molles, recouvrant l'hémisphère atrophié, est signalée dans les cas de BIELSCHOWSKY (cas 2) HALLERVORDEN, ALPERS et DEAR, JOSEPHY.

- Vaisseaux : Les vaisseaux pie-mériens sont dits "épaissis et thrombosés" dans le cas d'ALPERS et DEAR. Nous n'avons pas trouvé mention d'examen histologique des artères ou veines cérébrales, ni des sinus dure-mériens.

- Hémisphère opposé : Des lésions histologiques minimes peuvent exister dans l'hémisphère opposé.

Dans l'observation 7 de WOLF et COWEN : discrète raréfaction neuronale dans le secteur de Sommer. Dans le cas H.R. de HALLERVORDEN : état spongieux en un point du cortex frontal et "petite cicatrice" au niveau de la corne occipitale du ventricule latéral. Dans les cas de BIELSCHOWSKY (cas 1) TOEPPICH, PEKELSKY, HASSIN, il est fait état de discrètes lésions corticales de l'hémisphère apparemment sain.

CLINIQUE :

- Age et circonstances d'apparition :

a) Les premiers mois, hémiplegie en apparence primitive : cas TCEPPICH, JOSEPHY (S.W.), ALPERS et DEAR, HALLERVORDEN, SCHOLZ.

naissance normale : HALLERVORDEN, WOLF et COWEN.

naissance pathologique : ALPERS et DEAR.

b) Après quelques années (certaines hémiplegies paraissent acquises) :

BIELSCHOWSKY (cas 2) : hémiplegie à 6 ans, convulsions dans la première enfance.

Les cas PEKELSKY et BIELSCHOWSKY (cas 1) paraissent être des hémiplegies post-infectieuses. Dans le cas SPIELMEYER, l'hémiplegie apparaît à 23 ans. Les cas JENDROSSIK et MARIE (cas 1, 2), BOURNEVILLE (40, 42) ne concernent peut-être pas des hémiplegies congénitales.

c) L'âge de début et les circonstances d'apparition sont inconnues dans les cas SCHOB, HASSIN et JOSEPHY.

- Signes cliniques :

Il y a 5 hémiplegies gauches et 5 hémiplegies droites.

Il n'y a pas de convulsions dans les cas ALPERS et DEAR, JOSEPHY (S.W.), TCEPPICH.

Il y a des convulsions dans tous les autres cas. Le plus souvent, elles sont apparues avant l'hémiplegie (SPIELMEYER, BIELSCHOWSKY, HALLERVORDEN, SCHOLZ, WOLF et COWEN). Morts en état de mal : (PEKELSKY, SPIELMEYER, BIELSCHOWSKY (cas 2)).

Dans tous les cas existait un déficit mental.

- Evolution :

La durée de la maladie a varié entre 13 ans (HALLERVORDEN) et 69 ans (JOSEPHY).

Dans les cas de SPIELMEYER, BIELSCHOWSKY (cas 1, 2) SCHOLZ, on aurait assisté à une aggravation clinique progressive de l'hémiplegie et des signes mentaux au milieu de convulsions de plus en plus violentes.

Mais cette évolution n'est pas constante dans ce groupe, pas plus que les convulsions.

Aussi est-il difficile de partager l'opinion de SCHOB (287) qui voulait faire de l'"hémiatrophie cérébrale", une entité à la fois anatomique et clinique.

PATHOGENIE :

Il n'y a pas d'explication satisfaisante à ce type d'hémiatrophie cérébrale. Les lésions histologiques sont de type "anoxique". Mais l'anoxémie résultant par exemple d'une asphyxie néo-natale, ne saurait donner lieu à une lésion strictement ou à nette prédominance unilatérale, à moins d'admettre un facteur additionnel tel une différence dans l'irrigation artérielle ou le drainage veineux des deux hémisphères (COURVILLE). Mais la preuve d'un tel déséquilibre circulatoire n'a jamais été faite (WOLF et COWEN).

L'atteinte fonctionnelle ou organique d'un territoire circulatoire unique ne peut expliquer des lésions de l'ensemble du manteau cortical. Aucune lésion artérielle ou veineuse n'a été rapportée et l'opinion ancienne de SERRES, selon laquelle l'hémiatrophie cérébrale résulterait d'anomalies des artères cérébrales n'a reçu aucune confirmation.

HALLERVORDEN avait à une époque proposé l'hypothèse d'une brusque poussée d'œdème cérébral unilatéral ("Seröse Durchtränkung").

L'encéphalite (BOURNEVILLE), la prolifération gliale primitive (JENDROSSIK et MARIE) ne peuvent être reconnues.

Pour BIELSCHOWSKY, il existerait une lésion focale initiale entraînant des convulsions, lesquelles seraient responsables de l'atrophie corticale généralisée. Mais la réalité de la lésion focale primitive est très contestable même dans les cas de BIELSCHOWSKY, SCHOB, JOSEPHY, WOLF et COWEN et les convulsions ne sont pas constantes dans l'hémiatrophia cerebri.

SCHOLZ, WOLF et COWEN admettent qu'il n'existe aucune explication satisfaisante.

II.- LES NECROSES CIRCONSCRITES -

Elles réalisent plusieurs aspects :

- A/ Les atrophies corticales cicatricielles circonscrites
- B/ Les encéphalomalacies cortico-sous-corticales en foyer
- C/ Les grands ramollissements kystiques sylviens.

Ces lésions, localisées, précoces, retentissent presque toujours sur la croissance de tout l'hémisphère dont le volume n'atteint pas celui du côté opposé. Elles entraînent des dégénérescences secondaires du faisceau pyramidal des noyaux gris centraux et de l'hémisphère cérébelleux controlatéral.

La notion d'une atrophie "secondaire" de tout l'hémisphère à la suite d'une lésion localisée, survenant pendant l'enfance est très ancienne (CAZAUVIEILH, COTARD, JENDROSSIK et P. MARIE), mais elle était considérée à tort comme le résultat d'un processus actif de sclérose progressive à partir du foyer initial. Les hémiatrophies du tronc et de la moelle sont déjà signalées par TURCK, CHARCOT et TURNER, et les atrophies croisées du cervelet sont bien connues depuis la thèse de TURNER (1856).

A titre exceptionnel, on peut observer une hypertrophie du faisceau pyramidal provenant de l'hémisphère sain (M. et M^{me} DEJERINE, LARIE et GUILLAIN, CATCEL, JAKOB, UGOLOTTI, MORIAN (245)) au niveau du tronc cérébral, et même dans la moelle (DEJERINE, UGOLOTTI).

Von MONAKOW a obtenu un phénomène analogue après destruction de la région motrice d'un hémisphère chez le chien nouveau-né.

A/- LES ATROPHIES CORTICALES CICATRICIELLES CIRCONSCRITES

Dans ce groupe, les lésions sont limitées à quelques circonvolutions. Elles sont constituées par une cicatrice corticale dense, gliale ou glio-conjonctive, au sein de laquelle les cellules neuro-ganglionnaires ont disparu et l'architecture du cortex est devenue méconnaissable.

Elles s'opposent aux atrophies corticales hémisphériques diffuses, essentiellement par leur caractère localisé et souvent aussi, par une désorganisation plus complète du cortex et la participation d'éléments mésodermiques à la cicatrice (WOLF et COWEN).

De telles atrophies corticales circonscrites ont été décrites dans les encéphalopathies infantiles sous les noms de : - Ulégyrie (BRESLER, SCHOB) - Atrophie corticale cicatricielle en foyer (Focal cerebral cortical atrophy and scarring, WOLF) - sclérose atrophique du cortex (Atrophic sclerosis of cortex, NORMAN) - Microgyrie scléreuse (Sklerotische Mikrogryrie, SCHWARTZ, SIGMUND (296)) - la microgyrie locale (Local microgyria) de PENFIELD (259) appartient sans doute au même groupe.

Les observations d'ulégyrie chez des hémiploïques sont peu nombreuses.

Dans la littérature récente, nous n'avons pu recueillir que celles de SIEGMUND (cas 5), CROME, NORMAN (cas 3) (245), KOPPEN (réf. 68), WOLF et COWEN (cas 9) et notre observation n° 102.

Deux cas opératoires publiés par PENFIELD (259) (G.A. et R.A.G.) avec microgyrie locale, ne comportent pas d'examen histologique. Les observations anciennes de JENDROSSIK et MARIE, KOTSCHETKOWA entrent sans doute dans ce groupe.

ETUDE ANALYTIQUE :

Cette analyse est basée sur les cas précités et sur ceux de SCHWARTZ (cas 105/25) (296), SIEGMUND, KOTSCHETKOWA (cas 1), SCHOB (cas Eng.), SCHÖLZ (cas 8) (290), HALLERVORDEN (149), MEYER, BECK, SHEPPARD, FRIEDMAN et COURVILLE (cas 1 - 2), NORMAN (244) et (244 bis). (cas 1, 2, 3) où les lésions sont bilatérales (et souvent symétriques) et sont à l'origine d'affections neuropsychiatriques autres que des hémiploïgies (diplégies, quadriplégies, convulsions, troubles mentaux...).

- Anatomie macroscopique :

Une circonvolution ou un groupe de circonvolutions, parfois tout un lobe est atrophié. Il existe tantôt un seul foyer cicatriciel, tantôt plusieurs foyers disséminés sur l'hémisphère, séparés par un cortex d'apparence normale.

Les circonvolutions atteintes sont de dimensions fortement réduites, ratatinées, en retrait sur le reste de la surface corticale, de couleur blanchâtre, fermes au toucher.

Certaines ont subi des déformations cicatricielles considérables, sont distendues, parfois presque dédoublées (NORMAN) (244 bis) ou presque effacées.

L'hémisphère atteint est habituellement plus petit que l'hémisphère opposé (NORMAN (245), CROME - SIEGMUND-Obs. 102)

Sur les tranches de section, l'intensité de l'atrophie du cortex varie beaucoup d'un point à un autre. L'atrophie est souvent plus marquée à la base des circonvolutions (SCHOB, HALLERVORDEN, NORMAN).

De petits kystes sont parfois visibles à la partie profonde de la substance grise (WOLF (cas 9), CROME, SIEGMUND, SCHOLZ (cas 8)) ou dans la substance blanche sous-corticale (CROME, SCHWARTZ)

La ligne de démarcation entre la substance grise et la substance blanche est effacée dans les zones d'atrophie maxima.

Le corps calleux est étroit, dans les régions correspondant aux portions corticales atrophiées (FRIEDMAN (cas 1, 2), NORMAN (cas 1) (244), SCHOB).

Le ventricule subit des dilatations focales (FRIEDMAN, NORMAN, SCHOB) ou plus diffuses (CROME, SIEGMUND).

Comme dans toute lésion cérébrale infantile, les atrophies secondaires des noyaux gris centraux, du cervelet et du faisceau pyramidal sont très fréquentes :

Une atrophie unilatérale des corps striés et du thalamus existe dans les cas de NORMAN, SIEGMUND, CROME et l'observation 102.

Une hémiatrophie cérébelleuse croisée dans le cas

de NORMAN (245) et l'observation 102.

Une hémiatrophie homolatérale du Pédoncule cérébral du pont, et du bulbe dans l'observation de NORMAN (245) et l'observation 102.

Les méninges molles sont habituellement normales, parfois rétractées et opaques sur les zones atrophiques (SCHOB). Il peut exister une dilatation locale des espaces sous-arachnoïdiens en regard de la lésion (WOLF).

Vaisseaux : CROME note l'aspect normal des vaisseaux cérébraux. Dans l'observation 102, la sylvienne paraît plus petite.

- Examen microscopique :

Cortex - La différence la plus remarquable avec l'aspect microscopique des atrophies hémisphériques diffuses est l'existence de zones où le cortex a subi une destruction complète, avec formation d'une cicatrice glio-mésenchymateuse (SCHOB, JOSEPHY (174), WOLF (cas 9), NORMAN (244)).

Dans ces zones, les cellules nerveuses ont habituellement complètement disparu. Quelques îlots de cellules plus ou moins altérées peuvent persister (WOLF)

La destruction complète du parenchyme aboutit parfois à la formation de petits kystes corticaux ou sous-corticaux cernés par une astrocytose marginale (WOLF (cas 9), CROME, Observation 102). On peut y voir des corps granuleux (CROME, Observation 102).

Des îlots fibré-myéliniques existent assez fréquemment au sein ou au pourtour des zones particulièrement atrophiques. Cet "état marbré" du cortex est signalé par NORMAN (244 et 244 bis) (cas 1, 2, 3), WOLF (cas 9), CROME, KOPPEN.

Dans les circonvolutions, les moins touchées et dans les zones de transition avec le cortex normal, les lésions ne diffèrent pas de celles qui existent sur toute l'étendue du cortex dans l'"hémiatrophie cérébrale" (Groupe I).

L'architecture générale du cortex est conservée - La perte cellulaire à topographie laminaire (WOLF (cas 9), CROME, NORMAN (244 et 244 bis) - l'intensification des lésions à la base des circonvolutions (NORMAN (244, 244 bis), WOLF (cas 9)) où se constitue

parfois un état spongieux dans les couches moyennes ou profondes (WOLF (cas 9), CROME) - la gliose souvent modérée, équivalente à la perte cellulaire et comme elle affectant une topographie laminaire (NORMAN, WOLF).

Des dépôts calciques sont signalés par WOLF (cas 9) dans les couches profondes ou au niveau de la 2ème, 3ème couche.

La transition avec le cortex normal, se fait de façon abrupte (NORMAN, WOLF) ou progressive (CROME) ou rapide (Obs. 102).

Substance blanche - La substance blanche sous-jacente au foyer d'atrophie corticale est fortement démyélinisée (NORMAN (244 bis), Obs. 102) et le siège de gliose.

La gliose corticale peut se continuer sans transition dans la substance blanche sous-corticale et y pénétrer plus ou moins profondément (WOLF) (cas 9).

Dans le cas de NORMAN (245) (cas 3), il existe un petit ramollissement dans la substance blanche paraventriculaire au niveau de la corne frontale avec perte de la myéline, gliose lâche, et présence de corps granuleux.

Dans une autre observation du même auteur (244) (Obs. 1) on voit l'association de lésions corticales ulégyriques bilatérales et de deux ramollissements symétriques dans la substance blanche au voisinage de la corne frontale.

Noyaux gris centraux - Dans les corps striés, on voit souvent des pertes cellulaires focalisées ou diffuses accompagnées d'astrocytose (CROME, NORMAN (244, 245), Obs. 102). Dans le cas de NORMAN (245) (obs. 3) existe un état raréfié de la tête du noyau caudé.

Dans le thalamus, des aspects de raréfaction cellulaire identiques existent dans beaucoup de cas (CROME, NORMAN (244, 245), Obs. 102, WOLF, MEYER). Un petit foyer de nécrose dans le noyau externe du thalamus est signalé par NORMAN (245) (Obs. 3).

Cervelet - Il peut être le siège de lésions discrètes analogues à celles décrites ci-dessus : Perte cellulaire, gliose ; gliose du noyau dentelé (CROME). L'image histologique était pratiquement normale dans le cas de NORMAN (245) (cas 3) dans lequel existait une hémiatrophie cérébelleuse croisée.

Tronc cérébral -

L'atrophie du faisceau pyramidal homolatéral avec démyélinisation et gliose au niveau du Pédoncule cérébral, du pont et du bulbe est signalée dans les cas de NORMAN (245) (cas 3), et dans l'observation 102.

Une réduction des fibres ponto-cérébelleuses et une atrophie des noyaux du pont est signalée par CROME.

Le tronc cérébral peut être histologiquement normal (WOLF.).

Méninges - Les méninges molles sont habituellement normales. On peut y voir une discrète fibrose (CROME, NORMAN, FRIEDMAN, KOPPEN).

Les vaisseaux - Nous n'avons trouvé mention de l'examen des sinus dure-mériens que dans 1 cas de sclérose atrophique bilatérale (NORMAN) (244) où il existait une "oblitération" de la lumière du sinus longitudinal supérieur.

Vaisseaux cérébraux : L'épaississement des parois des petits vaisseaux corticaux, au sein des circonvolutions atrophiques est signalé par SCHOB et par CROME dans son cas. WOLF (cas 9) signale la thrombose des petits vaisseaux corticaux.

Dans le cas N° 102, la sylvienne gauche est rétrécie par une abondante prolifération endothéliale.

Parci ventriculaire : Elle est habituellement normale (WOLF). Une gliose sous-ependymaire est signalée dans les cas de WOLF et KOPPEN.

L'hémisphère opposé - L'état de l'hémisphère opposé n'est pas connu dans le cas de WOLF.

Dans le cas 102, il est normal.

Dans le cas de NORMAN,(245) (cas 3), il n'existe qu'une petite zone de destruction corticale avec gliose intense et fibres hypermyélinisées à la partie haute du gyrus précentral.

Dans le cas de CROME, les lésions sont plus importantes : ulégyrie occipitale et perte cellulaire à topographie laminaire en d'autres points du cortex.

B/- LES ENCEPHALOMALACIES CORTICO-SOUS-CORTICALES
CIRCONSCRITES :

WOLF et COWEN décrivent à côté de l'ulégyrie des
"Ramollissements cortico-sous-corticaux circonscrits".

La nécrose parenchymateuse aboutit ici à une destruction complète avec formation de cavités kystiques dans le cortex et la partie la plus superficielle de la substance blanche sous-corticale.

Parmi les 17 observations que WOLF et COWEN groupent sous ce nom, quatre concernent des hémiplégies (WOHLWILL (345) (obs. 3 et 4), LEVIN, WOLF et COWEN (obs. 10)).

CLINIQUE :

(renseignements concernant seulement le groupe A)

Il est impossible de tirer des conclusions d'un si petit nombre de cas. Voici le résumé clinique sur 5 cas.

Naissance - L'accouchement ou la période néo-natale sont pathologiques dans 4 cas :

gros retard à la section du cordon (NORMAN) (245) (obs. 3)
Accouchement instrumental difficile (KOPPEN)
Accouchement gémellaire, siège, réanimation (Obs. 102)
Prématuration (CROME)

La naissance est normale dans 1 cas (WOLF).

Début - L'hémiplégie a été constatée :

à 5 semaines (CROME)
les premiers mois (WOLF)
à 12 mois (Obs. 102)
à 3 ans (NORMAN) (245) (obs. 3)
au bout de quelques années (KOPPEN)

Des convulsions ont précédé l'apparition de l'hémiplégie dans 4 cas (NORMAN (245) (cas 3), WOLF, KOPPEN, METAIS)

Convulsion dans tous les cas

Retard mental dans tous les cas

Étiologie - dans aucun cas, il n'existe d'étiologie apparente en dehors du traumatisme de la naissance dans 4 cas sur 5.

Evolution :

Les enfants sont décédés :

- à 3 ans au cours d'une broncho-pneumonie (CROME),
- à l'adolescence au cours d'un état de mal épileptique (KÖPPEN)
- à 3 ans au cours d'une hémisphérectomie (obs. 102)

Les 2 cas de "microgyrie locale" opérés par PENFIELD (259) sans examen histologique, ont tous deux eu une naissance anormale : forceps traumatisant (RAG), réanimation et convulsions néo-natales (AG). L'hémiplégie est apparue à 10 jours sans convulsion (RAG) et "à la marche" (AG). Les convulsions étaient de type bravaiss-jacksonien (RAG), localisées et généralisées (AG). Les deux enfants étaient intelligents.

Parmi les cas d'ulégurie bilatérale que nous avons analysés, il est intéressant de noter que la naissance était pathologique dans 5 cas sur 9 (FRIEDMAN, cas 1, 2), NORMAN (244 -244 bis) cas 1,2). Les convulsions existaient dans tous les cas sauf celui de SCHOB.

PATHOGENIE des Groupes A et B -

Dans ce groupe, la nature ischémique des lésions est évidente, mais la nature et la cause du trouble circulatoire qui les détermine n'est pas claire.

Les lésions ne se limitent pas à un territoire vasculaire précis.

Des anomalies organiques des vaisseaux sont fort rares : une endartérite de la sylvienne a été trouvée dans le cas 102.- une thrombose de l'artère vertébrale dans le cas 3 de WOHLWILL (345) - une obstruction des vaisseaux méningés dans les observations de LEVIN, WOHLWILL et WOLF.

Des lésions veineuses n'ont été trouvées dans aucun cas.

Force est d'admettre comme le fait HALLERVORDEN(149) la fréquence des troubles circulatoires fonctionnels con-temporains de l'accouchement. Le rôle des convulsions répétées est invoqué dans certains cas par SCHOLZ (290) WOLF et COWEN.

C/- LES RAMOLLISSEMENTS KYSTIQUES SYLVIENS -

Des ramollissements étendus avec formation d'un vaste kyste dans la région sylvienne paraissent être une lésion fréquente dans l'hémiplégie "congénitale".

De nombreuses observations anciennes, malheureusement incomplètes, semblent être de ce type, notamment les observations 8, 13, 14, 22 dans l'ouvrage de COTARD.

Dans leurs comptes rendus d'hémisphérectomie, ou d'ablation de cicatrice cérébrale, les neurochirurgiens signalent souvent la présence de vastes formations kystiques dans la région sylvienne (PENFIELD (259), OBRADOR ALCALDE, MAC KISSOCK, KLEIN. Des publications anatomocliniques précises restent cependant assez peu nombreuses. NORMAN en décrit un cas en 1946 (cas 2) (245).

MAIR, en 1952, en rapporte 10 observations sur 17 hémisphérectomies. AJURIOGUERRA a examiné les pièces d'une trentaine d'hémisphérectomies pratiquées par LAINE. Il nous a dit avoir rencontré une notable proportion de ramollissements kystiques sylviens. Les résultats de son travail seront publiés en 1956.

STEWART, sur 17 pièces d'autopsie d'hémiplégies congénitales a trouvé 3 fois un aspect de "porencéphalie" kystique, siégeant, dans un cas au moins dans le territoire sylvien. Il n'y a pas d'examen microscopique.

Nos observations 103, 104 et d'une façon moins typique, l'observation 105 font partie de ce groupe.

DESCRIPTION ANATOMIQUE :

Dans tous ces cas, l'aspect anatomique est celui d'un ramollissement kystique étendu siégeant dans le territoire d'irrigation de la cérébrale moyenne.

Les circonvolutions pàrisylviennes sont détruites sur une plus ou moins grande étendue, et réduites à une mince membrane glio-conjonctive distincte des méninges. Le cortex qui borde cette zone de destruction complète et forme transition avec le cortex normal, a souvent un aspect ulegyrique et présente au microscope des images de raréfaction cellulaire et de gliose (MAIR, NORMAN).

Cette membrane gliale forme la paroi externe d'une vaste cavité souvent trabéculée s'étendant profondément dans la substance blanche sous-jacente jusqu'au ventri-

cule plus ou moins dilaté. Des corps granuleux persistent par endroits dans les parois de kystes et les trabécules intra-kystiques (MAIR, Obs. 105).

L'hémisphère où siège le kyste est habituellement de dimensions réduites. L'atrophie secondaire des noyaux gris centraux, du faisceau pyramidal et de l'hémisphère cérébelleux controlatéral est commune (MAIR, NORMAN, Obs. 104).

NORMAN signale dans son cas un état marbré du caudé et du putamen.

La plupart des observations concernant des pièces d'hémisphérectomie, l'état de l'hémisphère opposé n'est habituellement pas connu. Dans les cas de NORMAN et l'observation 104, il a été trouvé normal.

Les artères cérébrales - Dans les 10 cas de MAIR, existent des lésions du tronc ou des branches de l'artère sylvienne, tantôt à type de thrombose organisée et recanalisée, tantôt et plus souvent à type d'endarterite proliférante.

Des aspects d'endarterite proliférante ont également été trouvés dans nos trois cas, au niveau des branches (obs. 103 et 105), du tronc et la sylvienne (Obs. 104). Dans ce dernier cas la prolifération endartérielle est considérable obstruant presque complètement la lumière vasculaire.

Une pareille image se retrouve dans un de nos cas d'ulégurie (obs. 102).

Les artères de la base, et les artères de l'hémisphère opposé n'ont été examinées dans aucun cas.

L'état des sinus et des veines cérébrales n'est signalé dans aucune observation.

CLINIQUE -

Les données cliniques recueillies au sujet de 14 observations sont les suivantes :

- Un accouchement difficile ou traumatisant, ou des signes de souffrance cérébrale néo-natale existaient dans tous les cas, sauf 1 (Obs. 105).

- La date et le mode de début ne sont pas précisés.

dans les 10 observations de MAIR ; dans les 4 autres, l'hémiplégie a été remarquée à 8 mois (NORMAN), 4 mois (obs. 103, 104), 9 mois (Obs. 105) sans avoir été précédée de convulsions.

- L'hémiplégie siégeait 7 fois à droite et 7 fois à gauche.

Elle s'accompagnait d'athétose dans le cas 103 et dans la plupart des cas de MAIR. Il n'y avait pas d'athétose dans le cas de NORMAN, dans lequel existait un état marbré du strié.

- Des convulsions sont survenues dans tous les cas sauf un, décédé à 2 ans (Obs. 105).

- Un retard mental de degré variable est noté dans toutes les observations, sauf dans le cas 103 où l'intelligence est vive.

- L'âge des examens anatomiques est de 13 ans (NORMAN) 18 ans (Obs. 103), 16 mois (Obs. 104) et 2 ans (Obs. 105). Il n'est pas indiqué dans les cas de MAIR.

PATHOGENIE -

Les discussions pathogéniques sont centrées sur le problème des lésions artérielles qui paraissent fréquentes.

Les lésions des grosses branches artérielles au cours des encéphalopathies infantiles :

Peu de travaux ont été consacrés à ce sujet.

MEYER trouve 16 fois des lésions des grosses branches artérielles à l'examen des cerveaux de 153 encéphalopathies infantiles considérées "d'origine circulatoire" et datant de la période foetale ou du premier âge.

Les lésions sont de deux types :

- Proliférations artérielles circonscrites sur des artères desservant une "zone cicatricielle", interprétées comme des épaississements endartériels "compensateurs", d'origine mécanique, secondaires à des occlusions artériolaires au sein d'une cicatrice cérébrale située en amont (16 cas).

- thrombose organisée et recanalisée (3 cas)
2 fois la thrombose siégeait sur la cérébrale moyenne

en aval d'un gros ramollissement sylvien, chez des hémiplésiques congénitaux. Un de ces cas est considéré comme le résultat d'une embolie dont l'origine prénatale est probable, en raison de malformations corticales associées.

EICKE dans un important travail sur les lésions artérielles au cours des méningites a examiné 50 cerveaux d'encéphalopathes infantiles, dont l'histoire clinique n'est pas précisée ; 38 fois, il trouve des lésions d'endartérite qui toutes, selon lui, sont la conséquence d'une méningite ancienne.

En fait, si dans la plupart des cas, une infection méningée ancienne paraît authentifiée par des constatations anatomiques (fibrose méningée, épendymite granuleuse importante) et plus rarement cliniques (7 cas de méningite sûre, 7 cas de méningite "probable") ; dans d'autres, les lésions méningo-épendymaires paraissent frustes ou font défaut, et l'histoire clinique est celle tantôt d'un traumatisme obstétrical (10 cas), tantôt d'une encéphalopathie présente dès la naissance (7 cas). Dans cette dernière éventualité, EICKE invoque une infection méningée foetale.

LEVIN, dans un cas d'hémiplégie congénitale avec ramollissements corticaux bilatéraux, trouve, outre l'occlusion de petits vaisseaux méningés, des lésions d'endartérite proliférante sur les 2 sylviennes et les vaisseaux de la base, sans signe de méningite. Il ne trouve pas d'explication satisfaisante à de telles lésions.

I. BERTRAND et E. BARGETON, dans une communication récente sur les lésions artérielles dans l'hémiplégie cérébrale infantile, reprennent l'étude de nos cas 102, 103, 104, 105, parmi d'autres.

Ils pensent que les aspects d'endartérite proliférante que nous avons constatés, ne sauraient être de nature purement mécanique et sont très proches de ceux décrits par EICKE au cours des méningites. Aussi leur origine infectieuse leur paraît-elle probable.

EN RESUME -

L'aspect des lésions des grosses branches artérielles au cours des hémiplégies et des encéphalopathies congénitales cryptogénétiques est variable.

- thrombose organisée et recanalisée (MAIR, MEYER)

- prolifération endartérielle circonscrite (MEYER)
- endartérite proliférante étendue et obstructive (EICKE, Obs. 102 - 104).

Variables aussi sont les explications proposées.

- MEYER soutient l'origine mécanique secondaire de certaines hypertrophies endartérielles circonscrites.

- Une embolie prénatale de la sylvienne est invoquée par le même auteur dans un cas.

On peut à ce propos rappeler la curieuse observation de CLARK et LINELL qui ont constaté une thrombose de la carotide gauche chez un nouveau-né, 90 minutes après la naissance. Ils admettent la possibilité d'une embolie à point de départ placentaire.

- Une artérite infectieuse liée à une méningite latente, néo-natale ou intra-utérine, ou à toute autre infection néo-natale à bas bruit est l'explication donnée par EICKE et reprise par I. BERTRAND et E. BARGETON.

Notons qu'un accouchement difficile ou des signes de souffrance foetale ont été constatés dans 13 cas sur 14. Mais un rapport entre une thrombose d'une ou plusieurs artères cérébrales, et les troubles mécaniques, circulatoires ou anoxiques du traumatisme prénatal est difficile à établir.

Rappelons que dans notre Observation 102, la sylvienne entière paraissait plus étroite. Ce fait est à rapprocher d'une observation ancienne de MOHR et de celle de RUSK et NIXON (cas N° 2) où une paroville étroitesse d'artères cérébrales ou d'artères de la base du crâne est signalée

On peut dire en conclusion que les lésions artérielles paraissent fréquentes dans les ramollissements kystiques sylviens. Mais leur constatation ne résout pas le problème étiologique. Il est en effet souvent bien difficile de décider si les anomalies artérielles ont précédé ou suivi la constitution du ramollissement, et dans la première hypothèse, leur origine demeure obscure.

- En l'absence d'lésion des artères dans les ramollissements kystiques sylviens, on peut, comme le fait PENFIELD (259) à propos d'un cas (M.M.O.) invoquer un

trouble circulatoire fonctionnel sur le territoire de la sylvienne, au cours du traumatisme obstétrical. Ce n'est qu'une hypothèse.

NORMAN (245) soutient l'origine veineuse prénatale du ramollissement kystique sylvien dans son cas.

III.- LES ATROPHIES DE LA SUBSTANCE BLANCHE

- :-

Nous pensons qu'on peut y voir deux variétés que séparent leur aspect anatomique et sans doute aussi leur mécanisme physiopathologique :

A/- Les scléroses centro-lobaires.

B/- Les dégénérescences kystiques de la substance blanche

A/ LES SCLEROSSES CENTRO-LOBAIRES UNILATERALES.

Ce terme peut servir à définir l'image pathologique de nos observations 106 et 107 qui sont à notre connaissance les seules observations anatomo-cliniques complètes de ce type.

SCHWARTZ (296-297) rapporte sous le nom de "Porencéphalie centrale de la substance blanche" (Zentrale Markporencephalie), trois observations anatomiquement identiques (S. 891/22 - S. 577/26 - S. 1207/24) mais sans mentionner l'histoire clinique.

Dans ces 5 cas, les lésions anatomiques sont limitées à l'axe blanc. L'atrophie du centre ovale est considérable. Ce qui reste de substance blanche est démyélinisé et gliosé. Seules les fibres sous-corticales en U demeurent grossièrement intactes. Le ventricule latéral subit une forte dilatation.

Le cortex, par contre, est macroscopiquement et microscopiquement normal.

Les noyaux gris centraux sont normaux (cas 106) ou légèrement atrophiés (cas 107).

L'hémisphère atteint est de dimension réduite dans tous les cas.

L'hémi-tronc cérébral homolatéral et l'hémicervelet

controlatéral peuvent être atrophiés (cas 106, 107) ou non (S. 577-26).

Il n'y a pas de lésion des artères ou veines cérébrales dans les cas 106 et 107.

SCHWARTZ ne signale pas l'état des vaisseaux. Les sinus dure-mériens n'ont pas été examinés.

L'hémisphère opposé peut être microscopiquement absolument normal (cas 107) ou bien être le siège de petits ramollissements sous-épendymaires (cas 106, S. 891/22).

Notre observation 108, où nous avons trouvé une démyélinisation et une gliose importantes de la substance blanche à maximum périventriculaire, contrastant avec des lésions corticales très minimales, est peut-être à rapprocher de ce groupe. Mais l'examen qui ne porte que sur des fragments d'hémisphérectomie ne peut être concluant.

- Des exemples de sclérose centro-lobaire bilatérale ont été rapportés par SCHWARTZ (296-297) ("Zentrale Markporencephalie") et HALLERVORDEN (149) (cas Bruno P.)

CLINIQUE -

La naissance fut prématurée dans un cas (cas 106), suivie de convulsions au 9ème jour dans l'autre (cas 107).

L'hémiplégie a été notée à la naissance (cas 106) et à 9 mois (cas 107).

Il y a eu des convulsions dans le cas 106, pas de convulsions dans le cas 107. L'intelligence était normale dans l'observation 106, il y avait un déficit intellectuel dans le cas 107.

Les enfants sont morts au cours d'une tentative d'hémisphérectomie à 6 ans (cas 106) et 26 mois (cas 107).

Les cas de SCHWARTZ étaient âgés respectivement de 8 mois, 3 ans et 7 ans. Leur histoire clinique n'est pas rapportée.

B/ LES DEGENERESCENCES KYSTIQUES DE LA SUBSTANCE
BLANCHE (BENDA) (30 bis)

Ce type de lésion - beaucoup plus souvent responsable de diplégies que d'hémiplégies - a été décrit par : BOURNEVILLE et OBERTHUR, BENDA (30 bis (cas 2) (30) (cas 44153), BROSCHE, COHEN et KRISTIANSEN, COURVILLE (79) (cas 25/697, 40/708), CRISTENSEN et SCHONDEL (cas 1), DAHLMAN, FORD (cas 1, 2, 3), GUIZETTI, HALLERVORDEN (149) (35-56 C), HEDINGER, JUBA, LONG et WIKI, LUMSDEN, MARBURY et CASAMAJOR (cas 1), NOGRIN, LEPOW et MULLER, SCHOB, SCHWARTZ (cas 743/22) (296) et (cas 1259/18 191/23) (297), SHARPE et HALL, SIEGMUND (cas 1, 3), SPRUH (cas 3), STERNBERG, STEVENSON et GOWAN (cas 1), THOMSON et PINEY, WINKELMAN et MOORE, WOLF et COWEN (cas 11, 12, 13), SCHMIDT cité par SCHUTTE - sous des noms divers :
- Dégénérescence kystique de la substance blanche (BENDA, (30 bis)), - Encéphalomalacie kystique touchant essentiellement la substance blanche (WOLF) - Encéphalomalacie disséminée avec cavitation (FORD, STEVENSON et GOWAN)
- Encéphalomalacie multiloculaire (NOGRIN) - Encéphalomalacie polykystique (LUMSDEN) - Polyporencéphalie (BROCHER, CRISTENSEN, JUBA) - Cerveau polykystique (BOURNEVILLE).

La plupart de ces observations concernent des nourrissons, dont la venue au monde fut difficile, et qui présentèrent très précocement des signes neurologiques graves et diffus.

DESCRIPTION ANATOMIQUE -

1) Dans tous les cas précités, les lésions sont bilatérales et grossièrement symétriques, L'aspect en est assez uniforme :

La substance blanche des hémisphères est évidée par une multitude de cavités kystiques. La destruction prédomine habituellement dans la région sous-corticale (WOLF et COWEN) alors que la partie profonde du centre ovale et la région périventriculaire sont moins touchées ou épargnées.

Les observations de COURVILLE (79) (40-708) FRIEDMAN (cas 1), LUMSDEN, SPRUH (cas 3), WINKELMAN et MOORE, STEVENSON et GOWAN (cas 1), WOLF et COWEN (cas 11) sont en ce sens particulièrement remarquables.

Cette hiérarchie des lésions est à l'inverse de celle de la sclérose centro-lobaire.

La substance grise corticale est toujours plus

ou moins atrophiee. Les cavités de la substance blanche les plus superficielles mordent les couches profondes du cortex. Dans certains cas, l'atrophie est considerable et le cortex réduit à une mince lamelle.

Les noyaux gris centraux ne montrent habituellement que des lésions discrètes (WOLF et COWEN).

Les artères et veines cérébrales sont très habituellement normales.

2) Nous n'avons trouvé que deux observations, qui peuvent être considérées comme une forme unilatérale de dégénérescence kystique de la substance blanche.

- Dans la première - l'observation 5 de STEVENSON et GOWAN - concernant un nourrisson de 2 mois, l'hémisphère droit est le siège d'une "dégénération kystique" de la substance blanche essentiellement sous-corticale, allant du pôle frontal au pôle occipital, avec atrophie du cortex sus-jacent prédominant sur les couches profondes.

- Dans la 2ème observation - celle de J. MOORE - : chez un adulte hémiplegique depuis l'enfance, la substance blanche est presque totalement excavée, la substance grise corticale fortement atrophiee, et l'hémisphère entier transformé en un vaste kyste.

3) Le dernier exemple est intéressant. Il s'agit là sans doute d'une forme extrême d'encéphalomalacie kystique proche de l'hydrancéphalie. Entre les deux affections, il n'y aurait que des différences de degré et non de nature. Cette opinion déjà soutenue par COTARD, SCHOB, BROCHER, WOHLWILL, a été exprimée récemment par LANGE, COSACK dans son travail sur l'hydroencéphalie, et par WOLF et COWEN.

Des observations plus anciennes de MAJOR, BOYD, SCHWARTZ (296) (Frank A. 424) paraissent comme le cas de J. MOORE, entrer dans le cadre des transformations kystiques complètes d'un hémisphère. COTARD constate que dans certaines hémiplegies infantiles, il y a "atrophie et disparition complète de la substance nerveuse" (Obs. XIX, XXI, XXII, empruntées à PIORRY, BAUD et ROSTAN).

EN RESUME -

Les 2 variétés d'atrophie de la substance blanche montrent schématiquement les différences suivantes :

- Dans la "sclérose centro-lobaire", les lésions sont strictement limitées à l'axe blanc et prédominent à sa partie profonde, périventriculaire. Les fibres sous-corticales en U sont préservées.

- Dans la "dégénérescence kystique de la substance blanche", les lésions prédominent dans la substance blanche sous-corticale. Le cortex est toujours atteint.

Certaines formes extrêmes de ce type sont peut-être à rapprocher de l'hydroencéphalie.

PATHOGENIE -

L'intégrité ou la préservation relative du cortex et des noyaux gris centraux, la destruction massive de la substance blanche ne sont pas compatibles avec un trouble circulatoire d'origine artérielle ou une anoxie cérébrale généralisée à la suite d'une asphyxie foetale ou néonatale.

On peut par contre fort bien y voir la séquelle d'un oedème par stase veineuse, dont les effets nocifs - on le sait - s'exercent électivement sur la substance blanche (SCHOLZ, WOOLF). Or de nombreux auteurs insistent sur les troubles circulatoires veineux au cours des accouchements difficiles (SCHWARTZ, SIEGMUND, JUBA, BROCHER, JAKOB, CRISTENSEN, BENDA, NORMAN).

SCHWARTZ voit dans la sclérose centro-lobaire une séquelle d'hémorragies ou de ramollissements périventriculaires néonataux, conséquences d'une stase dans les veines du système de Galien - au cours d'un accouchement difficile. Cette explication est adoptée par HALLERVORDEN, NORMAN, BENDA (voir Troisième Partie "Mécanisme d'action du traumatisme de la naissance").

Cependant, dans cette hypothèse, l'intégrité des noyaux gris centraux peut étonner. SCHLESINGER a montré que les corps striés et la moitié supérieure du thalamus étaient drainés par la veine de Galien et il existe des observations de thrombose de cette veine ayant entraîné une nécrose des noyaux gris centraux.

Néanmoins, les expériences de ligature de la veine de Galien réalisées par BEDFORD et une observation de thrombose de cette veine rapportée par WOOLF (Obs. 4) semblent indiquer que les lésions peuvent être effectivement limitées à la substance blanche.

- Si un trouble circulatoire périnatal dans le domaine des veines de Galien explique peut-être la sclérose lobaire, un tel mécanisme ne peut valoir pour la "dégénérescence kystique de la substance blanche" comme le font remarquer WOLF et COWEN.

COHEN et CRISTENSEN invoquent sans preuve une "thrombose des sinus". Aucune hypothèse précise n'a été formulée, bien qu'une pathogénie veineuse semble, ici encore, probable.

- Dans une toute autre direction, WOHLWILL (344), WINKELMAN et MOORE, LUMSDEN, NEGRIN évoquent la possibilité d'un lien avec la sclérose diffuse (Maladie de Schilder)

IV.- LESIONS MALFORMATIVES.-

Nous ne pouvons ici faire une revue générale de tous les cas de malformations cérébrales ayant donné lieu à une hémiplégie.

Notre objet est seulement de résumer très brièvement les quelques observations anatomo-cliniques complètes que nous avons pu trouver dans la littérature récente.

- STEWART sur 17 pièces anatomiques d'hémiplégie congénitales trouve 2 cas de "Porencephalie vraie".

- L'observation n° 4 de de VRIES concerne un cas d'état verruqueux de l'hémisphère gauche chez un homme de 54 ans hémiparétique depuis l'enfance et épileptique.

- PAPEZ et VONDERAHE rapportent un cas de "Schizencéphalie" avec absence complète de l'aire sensitivo-motrice gauche et du faisceau pyramidal gauche. Le sujet présentait une hémiparésie droite sans contracture ni diminution marquée de la force musculaire associée à des crises convulsives.

- FELD, GRUNER et HEUYER ont présenté à la Société de Neurologie le cas d'une hémiparésie droite liée à la compression de l'hémisphère gauche par un hémisphère droit bourré d'amas astérotypiques et considérablement augmenté de volume. GRUNER conclut à l'origine très précoce de la malformation. L'accouchement avait été difficile avec cyanose et apnée de plusieurs minutes à la naissance. A 4 mois, étaient apparues des crises convulsives et à 9 mois, l'hémiparésie.

- FELD et GRUNER (dans un travail à paraître en 1956 dans la Revue de Neurologie) rapportent deux autres cas d'hémiparésie par malformations cérébrales précoces.

Il est intéressant de noter que dans une de ces observations (cas Sou.) l'hémiparésie est apparue à 6 mois.

CONCLUSIONS

- 8 -

A propos de 108 observations d'hémiplégies survenues sans cause apparente au cours des premiers mois de la vie, nous avons tenté de préciser le mode de début, l'évolution initiale et les principaux traits sémiologiques de l'hémiplégie congénitale.

Les circonstances de la naissance ont été étudiées en détail. Huit observations anatomocliniques personnelles nous ont fourni l'occasion d'une revue de la littérature et d'une tentative de classification anatomo-pathologique.

MODE DE DEBUT -

Les hémiplégies congénitales peuvent exister dès la naissance. Beaucoup plus souvent, elles ne se dévoilent qu'après un intervalle libre de 3 à 6 mois, à l'époque des premiers mouvements volontaires de préhension. La paralysie du membre supérieur précède en règle générale celle du membre inférieur, qui ne devient apparente qu'aux premiers efforts de la marche. Les hémiplégies à nette prédominance crurale peuvent attendre ce moment pour se manifester.

Le parallélisme entre les étapes de l'acquisition de la motilité volontaire et la date d'apparition des paralysies est remarquable.

Des exemples sont donnés, tirés de la pathologie humaine et de l'expérimentation animale, prouvant la réalité et la latence complète de cet intervalle. Son interprétation physiopathologique est discutée.

La paralysie est parfois précédée de crises convulsives évoluant depuis plusieurs semaines. Mais un début brutal post-convulsif de l'hémiplégie paraît exceptionnel.

L'hémiplégie par lésion cérébrale congénitale peut ne se révéler qu'après plusieurs années. Nous apportons une observation indiscutable de ce mode de début tardif.

EVOLUTION LES PREMIERS MOIS -

Latente pendant les 6 premiers mois, l'hémiplégie apparaît et s'affirme au cours du 2ème semestre de la vie. Au cours de la 2ème année, on assiste habituellement à une tendance à l'amélioration spontanée liée d'une part à la régression habituelle de l'hypertonie musculaire, d'autre part à la prise de conscience et à l'éducation fonctionnelle progressive des membres paralysés. Les membres paralysés deviennent mieux utilisables à mesure qu'ils sont mieux connus et plus utilisés.

LES TRAITS CLINIQUES les plus saillants de nos observations ont été :

- La fréquence de l'hypoplasie du côté paralysé (qui existait dans tous les cas sauf 5), de topographie et d'intensité très variable.
- La fréquence des mouvements athétosiques (31 cas) et la quasi constance d'une dyskinésie athétoïde apparaissant aux mouvements. La lenteur et l'asynergie des mouvements peuvent, dans les formes frustes, être la seule explication du déficit fonctionnel.
- La relative fréquence de l'astéréognosie que nous avons trouvée dans 12 cas sur 40 enfants âgés de plus de 6 ans.
- Les formes hypotoniques et différents types de formes frustes sont décrits et le problème des formes évolutives envisagé à propos d'une observation.

Les problèmes de l'intelligence, du comportement et du langage n'ont pas été envisagés dans leur ensemble, faute d'examens psychologiques précis. Disons seulement que dans 76 de nos observations, l'intelligence a été considérée comme normale.

Des convulsions ont été notées dans 44 cas, habituellement à type de crises généralisées.

Une asymétrie cranienne à la radiographie a été constatée 57 fois sur 73.

ETIOLOGIE -

Il y a deux conditions minima au diagnostic d'hémiplégie congénitale : la survenue précoce de la paralysie avant la maturation complète des voies de la motilité volontaire et l'absence de tout facteur étiologique post-natal.

La preuve positive de l'origine pré ou périnatale est cependant difficile à fournir.

Dans nos observations, les circonstances de la naissance ont pu être fixées avec une assez grande précision :

Dans 41 cas, nous avons trouvé des signes de très forte présomption en faveur d'une lésion cérébrale périnatale.

Dans 28 cas, les circonstances de la naissance rendent une telle lésion vraisemblable.

Dans 10 cas une étiologie prénatale est possible.

Dans 20 cas, rien ne vient étayer la moindre hypothèse étiologique.

Les enquêtes étiologiques analogues parues dans la littérature sont analysées et les problèmes physiopathologiques concernant le mécanisme du traumatisme périnatal brièvement abordés.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

Nous apportons 8 observations anatomocliniques. Après revue de la littérature, nous avons distingué :

1 - Les atrophies corticales hémisphériques diffuses ou "hémiatrophies cérébrales".

2 - Les nécroses circonscrites, allant depuis l'atrophie corticale circonscrite au ramollissement kystique sylvien.

3 - Les scléroses centro-lobaires unilatérales, dont nous apportons 2 observations. Ce type de lésions est sans doute la conséquence d'une hémorragie périventriculaire néo-natale.

4 - Les lésions malformatives auxquelles nous ne faisons qu'une brève allusion.

VU :
Le Président :
signé : R. DEBRE

VU :
Le Doyen :
signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SARRAILH.

BIBLIOGRAPHIE

— 6 —

- 1 - ABELSON N.
Relation of Rh factor to cerebral palsy. Cerebral palsy review 1953 14 n° 7 3-6
- 2 - AGASSIZ
Early diagnosis of cerebral palsies
Lancet 1949 2 1030
- 3 - AJURIOGUERRA et LAINE
(Travail à paraître dans la Revue de Neurologie en 1956)
- 4 - ALAJOUANINE Th, BERTRAND I., CASTAIGNE P., GRUNER J, POCKER
Etude des lésions cérébrales de l'anoxie au cours des paralysies respiratoires.
Revue Neurol. 1952 VIII 3
- 5 - ALPERS B.J.
Diffuse progressive degeneration of the gray matter of the cerebrum
Arch. Neur. and Psychiat. 1931 25 469
- 6 - ALPERS B.J. and PATTEN C.A.
Cerebral birth conditions. The role of intrauterine infection and intoxication in man
Am. J. Dis. Child. 52 : 144 (July) 1936.
- 7 - ALPERS B.J. and DEAR R.
Hemiatrophy of the brain
J. Nerv. and Ment. Dis. 1939 89 653-671
- 8 - ALPERS B.J. , MARCOVITZ E.
Pathological background of cerebral diplegia
Amer. J. Dis. Child. 1938 55 356-382
- 9 - ANDERSON G.W.
Obstetrical factors in cerebral palsy
J. Pediat. 1952 40 340-375

- 10 - ANDRAL
Cité par COTARD, "Cliniques Médicales" Observation III.
- 11 - ANDRE THOMAS
Un cas de dysgraphie précoce, hémorragie méningée à la naissance
Revue Neurol. 1952 86/3 250-255.
- 12 - ANDRE THOMAS et JUMENTIC
Syndrome atonique-atasique de l'enfance
Rev. Neurol. 1913 21 566
- 13 - ANDRE THOMAS et SAINTE ANNE D'ARGASSIES
Etudes Neurologiques sur le nouveau-né et le jeune nourrisson
1952, Masson, Paris
- 14 - AREY J.B.
Observations on some causes of cerebral palsy based on post mortem findings in newborn infants
J. of Pediat. 1952 40 621-625
- 15 - AREY J.B. and DEUT S.
Pathologie findings in premature infants
Am. J. Clin. Path. 20 1016 1950
- 16 - ASHER P. and SHONELL E.A.
A survey of 400 cases of cerebral palsy in childhood
Arch. Dis. Child. 1950 25 360-379
- 17 - AUDRY
Les porencéphalies
Rev. Med. 1888 8 462 553
- 18 - BABONNEIX L.
L'hémiplégie infantile liée à l'hérédosyphilis
Arch. Med. Enf. 1928 29 561
Sur quelques cas d'hémiplégie infantile
Arch. Med. Enf. 1929 32 249
- 18 - BABONNEIX L.
Hémiplégie cérébrale infantile et cataracte congénitale
Gaz. Hôp. 1921 731.
- 20 - BABONNEIX L. et HALLERZ G.L.
Hémiplégie cérébrale infantile et hémianopsie
Gaz. Hôp. 1922 N° 62 997-999

- 21 - BABONNEIX et ROEDERER
Hémiplégie infantile et arriération mentale
chez un jeune hérédo-syphilitique
Bull. Soc. Pédiat. Paris 1929 27 19
- 22 - BABONNEIX et THEVENARD
Hémihypertonie infantile
Gaz. Hôp. 1931 n° 38 731-732
- 23 - BAILEY O.T. and HASS G.M.
Dural sinus thrombosis in early life. Recovery
from acute thrombosis of the superior longitudinal
sinus and its relation to certain acquired
cerebral lesions in childhood
Brain, 1937 60 293-314
- 24 - BAUD
Bulletin de la Soc. Anatomique 1853 p. 78
- 25 - BEACH, FLETCHER
Case of atrophy of the Brain; Imbecility
J. Ment. Sci. 28 : 535. 1882-83
- 26 - BECHTEREW W.
Hemiplegia postapoplektica
Dtsch. Zeit. Nervenheilk 1899 15 437
- 27 - BEDFORD T.H.B.
Brain 1934 a, 57 1 et Brain 1934 b 57 255
- 28 - BELL Ch.
Atrophie d'un lobe du cerveau avec paralysie
incomplète du côté opposé du corps et conserva-
tion des facultés intellectuelles et sensoriales.
Bull. Soc. Anat. de Paris 6 : 4 1831 (Cited
COTARD, J. Obst. 42).
- 29 - BELNAP W., McKHANN and BECK C.J.
Cerebral birth injury in retrospect
J. Pediat. 1950 37 326-340
- 29 - BENDA C.E.
The late effects of cerebral birth injuries
Medicin 1944 23 71 -110
- 30 - BENDA C.E.
Developmental Disorders of Mentation and Cerebral
Palsies.
Grune et Stratton, New-York 1952

- 30 bis - BENDA C.E.
Microcephaly
Am. J. Psychiat. 97 1135-1146 1941
- 31 - BENDIX B.
Der Babinski-reflex bei Kindern der ersten Lebenszeit
Zeits Kinderheilk 1931 51 93
- 32 - BERNHARDT
Über die spastische Paralyse des Kindesalters
Virchows Arch. 102 26
- 33 - BERTRAND I. et BARGETON E.
Lésions vasculaires dans l'hémiplégie cérébrale infantile.
Communic. au Congrès International de Neuro-pathologie, Rome 1955.
- 34 - BIELSCHOWSKY M.
Über Hemiplegie bei intakter pyramidenbahn
J. Psychol. u. Neurol. 1917 22 225 266
- 35 - BISCHOFF
Cerebrale Kinderlähmung nach Schlagblutung
Ib. Psychiat. 1897 15 221
Über die sog. Sklerotische Hemisphärenatrophie
Wien Klin. Wsch. 1901 15 105 126
- 36 - BOGAERT (Ludo van)
Les scléroses cérébrales infantiles
in Traité de Médecine, Masson 1949, t. 16 117 141
- 37 - BOGAERT L. Van et LEY R.A.
L'état verruqueux de la corticalité cérébrale et cérébelleuse.
Schweiz. Arch. Neur. 1929 24 195 230
- 38 - BOESWILLWALD M., TRELAT S., ROUDINESCO J., TARDIEU G.
Etude de 62 cas de lésions cérébro-méningées suivies au cours de la première enfance
Arch. Fr. Pédiat. 1951 8 N° 2 136 154
- 39 - BOURNEVILLE
Encéphalite de l'enfance
Traité Bronardel Gilbert 1ère éd. T. IX p. 1
- 40 - BOURNEVILLE
Sclérose cérébrale hémisphérique, Idiotie, Hémiplégie droite et épilepsie consécutive
Arch. Neurol. 1897 2ème série 3 186 206

- 41 - BOURNEVILLE et POIRER
Atrophie cérébrale, hémiplégie, épilepsie partielle, tuberculose pulmonaire
Bull. Soc. Anat. de Paris 53 : 563 1878
- 42 - BOURNEVILLE D.M. and OBERTHUR
Idiotie microcéphalique : agénésie cérébrale cerveau pseudo-kystique.
XIIIème Congrès International de médecine, Paris
Compt. rend. Section de Neurol. pp. 448-451, 1900
- 43 - BOURNEVILLE et MAUGERET R.
Sclérose atrophique hémisphérique - Imbécillité hémiplégie droite, épilepsie, démence
Arch. Neurol. 1905 19 n° 109 18-41
- 44 - BOVAIRD G.
A case of hemiatrophy of the brain of a child
Proc. N.Y. Path. Soc. 1899/1900 p. 31
- 45 - BOYD W.
A case of cerebral and crossed cerebellar hemiatrophy
Review Neurol. and Psychiat. 1912 10 318
- 46 - BRASH A.A.
Effects of toxemia of pregnancy upon foetus and new born child
Arch. Dis. Childhood 24 107 116 1949
- 47 - BRENNER W.
Encephalogram in infantile cerebral paralysis and its signification for classification
Ztsch. f. Kinderheilk 1941 62 607-647
- 48 - BRESCHET
Arch. Neurol. 1831 XXV - XXVI
- 49 - BRESLER
Klinische und pathologische anatomische Beiträge zur Mikrogyrie
Arch. f. Psychiat. 31 566
- 50 - BRISSAUD et SOUQUES
Encéphalites chroniques et encéphalopathies atrophiques de l'enfance
Traité Charcot Bouchard 2ème édit. T. IX
p. 268-295
- 51 - BROCHER J.E.W.
Polyporencéphalie
Ztschr. ges. Neurol. u. Psychiat. 142 : 107-119
1932

- 52 - BROCKMAN E.F.
Atrophy of right hemisphere of cerebrum, left side of cerebellum and left half of body
J. Anat. and Physiol. 1876 10 786
- 53 - BROCKWAY A.
The problem of the spastic child with clinical summary of 1000 cases
J.A.M.A. 1936 106 1635-38
- 54 - BURCHARD
Little'sche Krankheit als Folge von Geburtsstörungen
Zeit. f. Geb. u. Gyn. 1899 41 463
- 55 - BYERS R.K.
Evolution of hemiplegias in children
Am. J. Dis. of Child. 1941 61 915 927
- 56 - CAIRNS Sir Hugh
Hemispherectomy in the T. of infantile hemiplegia
Lancet 1951 sept. 8 261 411-415 (N° 6686)
- 57 - CAIRNS H. and DAVIDSON
Hemispherectomy in treatment of infantile hemiplegia
Lancet 1951 2 411-415
- 58 - CAPIDE, de
Le paralisi cerebrali nell'infanzia
Pediatrica Riv. 1926 43 415
- 59 - CATEL W.
Über das spätere Schicksal von Kindern mit intrakraniellen Geburtsblutungen
Wschr. Kinderheilk. 1933 38 89
- 60 - CATOLA
Contributo allo studio del fascio piramidale nell'emiplegia cer. infantile
Riv. Pat. Nerv. 1913 3 1904
- 61 - CAZAUVIEILH J.B.
Recherches sur l'agénésie cérébrale et la paralysie congénitale
Arch. Gén. Méd. 1827 14 1-33 et 347-366
- 62 - CHAPTAL J., LAFON R., GROS C., JEAN R.
LABRAUGE R.
L'exploration Rx cranio-encéphalique des hémiplegies cérébrales infantiles
J. Radio. et électr. 1953 43 3-4 p. 252-56

- 63 - CHARCOT J.M. et TURNER T.E.
Exemple d'atrophie cérébrale avec atrophie et
déformations de la moitié du corps
C.R. de la Soc. de Biol. 1852 4 191
- 64 - CHILDE A.E. et PENFIELD W.
The role of X-Ray in the study of local
atrophic lesions of the brain
Am. J. Psychiat. 1944 101 30-35
- 65 - CHRISTENSEN E. and SHONDEL A.
Porencephalia and polyporencephalia
Acta Psychiat. et Neurol. 21 : 823-840 1946
- 65 - CLARK R.M. and LINELL E.A.
Case report : Prenatal occlusion of the internal
carotid artery
J. Neurol. Neurosurg. & Psychiat. 17 : 295-297
1954
- 66 - CLIFFORD S. H. and STEWART H.
Effects of asphyxia on the newborn infant
J. Ped. 1941 18 567-578
- 67 - CLIFFORD S.H., TROINC F.C.
Analgesia anesthesia and new-born infant
Surg. Gynec. and Obst. 65 23-29 1937
- 68 - COBB S. and FORBES
Studies in cerebral circulation
New England J. Med. 1937 216 99-110
- 69 - COBB S. and TALBOT J.H.
Studies in cerebral circulation quantitative
study of cerebral capillaries
Tr. A. Am. Physio. 1927 42 255-262
- 70 - COHEN M.M. and CKRISTIANSEN K.
Multiple encephalomalacia of infancy
Acta Psychiat. et Neural. 29 : 129-138 1954
- 71 - COLE W.C.C., KIMBALL D.C. and DANIELS L.E.
Etiologic factors in neonatal asphyxia
J.A.M.A. 1939 113 2038
- 72 - COLE W.C.C.
Asphyxia during delivery and immediately
post partum
J. Pediat. 1941 19 263-268

- 73 - COLLIER J.
Cerebral diplegia, Brain 1899 22 373
The pathogenesis of cerebral diplegia
Brain 1924 47 1
- 74 - COLLIS W.R.F. and O'DONNELL M.
Cerebral palsy
Arch. Dis. in Child 1951 26 387-398
- 75 - CORNELIUS
Les atrophies croisées du cervelet
Thèse Paris 1907
- 76 - COTARD J.
Etude sur l'atrophie cérébrale
Thèse Paris 1868
- 77 - COURVILLE C.B.
Contributions to the study of cerebral anoxia
Bull. Los Ang. neurol. Society 15 1950 129-195
- 78 - COURVILLE C.B.
Ultimate residual lesions of antenatal and
neonatal asphyxia
Am. J. Dis. Child. 1952 84 64 78
- 79 - COURVILLE C.B.
Contributions to the study of cerebral anoxia
San Lucas Press, Los Angeles 1953
- COURVILLE C.B. and NIELSEN J.M.
Cerebral anoxia and convulsive disorders
Bull. Los Angeles Neurol. Soc. 18 59-73 1953
- 80 - COWAN J.J.
Notes on a Case of Cerebral Hemiatrophy
J. Ment. Sci. 41 : 420 1895
- 81 - CRAIG W.S.
Intracranial hemorrhage in the new-born
Arch. Dis. Childhood 13-89 1938
- 82 - CROME I.
Congenital hemiatrophy of the brain
Arch. Dis Childhood 26 608-615 1951
- 83 - CROTHERS B.
Influence of age upon ventricular
displacement in the hemiplegias of childhood
Tr. Am. Pediat. Soc. 1938 50 47

- 84 - CROTHERS B. and WYATT C.M.
Mechanism of displacement of the ventricular
system in children with atrophic lesions
Arch. Neurol. and Psych. 1941 45 246
- 85 - CRUVEILHIER J.
Atlas d'anatomie pathologique XXXVII 1835
- 86 - DAGUILIE J., DUBOIS R., FONTEGUE P., LEY A.,
Van BOGAERT L.
Les encéphalites aiguës non suppurées de l'enfance
J. de Neurol. IV 1932 32 667
- 87 - DAHLMANN A.
Beitrag zur Kenntnis der symmetrischen Höhlen im
Grosshirnmark des Säuglings usw.
Ztschr. ges. Neurol. u. Psychiat. 3 : 223-248
1910
- 88 - DARKE R.A.
Late effects of severe asphyxia neo-natorum
J. Pediat. 1944 24 148-158
- 89 - DEJERINE (M. et Mme)
Sur l'hypertrophie compensatrice du faisceau
pyramidal du côté sain
Rev. Neur. 1902 13 642
- 90 - DEJERINE
Sémiologie des affections du S.N.
1926 p. 245-255 Masson
- 91 - DELHOMME
Contribution à l'étude de l'atrophie cérébrale
infantile
Thèse de Paris 1882
- 92 - DENHOFF D.E., SMIRNOFF V.N., HOLDEN B.H.
Cerebral palsy,
New Engl. J. Med. 1951 245 728-735 et 770-777
- 93 - DIAMOND I.B.
Encephalomalacia in infants
Arch. Neur. and Psych. 1934 34 1153-1165
- 94 - DIURY P. et CHRISTOPHE L.
Sclérose cérébrale généralisée et endartérite
des petits vaisseaux du cortex
J. de Neur. 1932 32 101

- 95 - DOLLINGER A.
Geburtstrauma und Zentral nervensystem
Erg. Inn. Med. 1927 31 373
- 96 - DUGES
Ephémérides Médicales de Montpellier 1826
- 97 - DYKE C.B., DAVIDOFF L. and MASSON C.B.
Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and the sinuses
Surg. Gyn. and Obstetr. 1933 57 588
- 98 - ECKHARDT H.
Geburtstrauma obs. Ursache von Krüppeltum
Ges. für Kindesalt. 1930 5 495 Ref. 2 bl.
Neur. 50 272
- 99 - EHRENFEST H.
J.A.M.A. 1929 92-97
- 100- EICKE W.J.
Gefäßveränderungen bei Meningitis und ihre
Bedeutung für die Pathogenese frühkindlicher
Hirnschäden
Virch. Archiv. 1947 13 88 124
- 101 - EISENSTEIN V. and TAYLOR H.K.
Porencephalie cyst. Report of a case with arteriographic studies
Arch. of Neur. and Psychiat. 1941 45 1009-1014
- 102 - ERLÉNMEYER A.
cité par WOHLWILL F.
Cerebrale Kinderlähmung p. 111
- 103 - ESQUIROL
Cité par COTARD
- 104 - EVANS P.R.
Antecedents of infantile cerebral palsy
Arch. Dis. Child. 1948 23 213-219
- 105 - EVERSBUSCH
Experimentelle Untersuchungen über die Lähmungstypen bei cerebraler Kinderlähmung
Z. Orthop. Chir. 1921 41 181
- 106 - FABER H.K.
Cerebral damage in infants and in children
Some observation on its causes and the possibilities of its prevention
Am. J. Dis. Child. 1947 74 1-9

- 107 - FARMER R.A. and YASKIN H.E.
Multilocular encephalomalacia cavity formation
in infants
J. Neuropath. and Exper. Neurol. 1953 12 88-90
- 108 - FAZEKAS
Cit   par KEITH and NORVALL
- 109 - FEER
Uber angeborene spastische Gliederstarre
Inaugur. Disert. Leipzig 1890
- 110 - FELD M.
Comment la d  couverte des atrophies cicatriciel-
les h  misph  riques chez l'enfant aboutit aux
h  misph  rectomies
Rev. Odont. 1953 75 499-501
- 111 - FELD M., SICARD J. et POLOUKINE N.
R  sultats fonctionnels des sections sous-cortica-
les dans l'h  mipl  gie c  r  brale infantile
Rev. Neur. 81 437-442 1949
- 112 - FEREY D.
Un cas d'h  mipl  gie infantile trait   par h  mi-
sph  rectomie
M  m. Ac. Chirurgie 1953 79 616-621
- 113 - FERNANDES, BARAHONA
Hemiatrophie einer Gross und Kleinhirnhemisph  re
als Folge einer chronisch verlaufenden Encephalitis
Z. Neur. 153: 506 1935
- 114 - FIRTH A.C.D. and LEDINGHAM J.C.
Hemiatrophy of cerebral hemisphere
Proc. Roy. Soc. Med. 1909/1910 3 53
- 115 - FISHER E.D.
Epilepsy & hemiplegia of Children
Journ. Nerv. & Ment. Dis. 1888 sept
- 116 - FLEMING and MORTON
Meningeal haemorrhage in the new born
Arch. Dis. in Child. 1930 5 361-368
- 117 - FOERSTER O.
Zur Analyse und Pathophysiologie der Str  ren
ungest  rungen
Z. Neurol. 1921 73 1-169
- 118 -
Uber die L  hmungstypus bei corticalen Hirn-
herden
Dtsch. Z. Nervenheilk 1909 37 349

- 119 - FOERSTER O.
Das phylogenetische Moment in der spastischen
Lähmung
Berl. Klin. Wschr. 1913 11 n° 26 et 27
- 120 - Der atonisch astasische Typus der infantilen
Cerebrallähmung
Dtsch. Arch. Klin. Med. 98 216
- 121 - FOERSTER O.
Restitution im Nervensystem
20 Verslg. Ges. dtsch. Nervenärzte 1931 104
- 122 - FORD F.R.
Cerebral birth injuries and their results
Medicine 1926 5 121-194
- 122 bis - FORD
Disease of the nervous system in infancy
Childhood and adolescence
1952 Ch. C. Thomas Springfield p. 211-214 779-
782 , 949-972
- 123 - FORD F.R. and SCHAFFER A.J.
The etiology of infantile (acquired) hemiplegia
Arch. Neurol. and Psychiat.
1927 18 323
- 124 - FREEDOM L.
Über einen eigenartigen Krankheitsfall des jugen-
dlichen Alters unter dem Symptomenbilde einer
Littleschenstarre mit Athetose und Idiotie
Zentralbl. ges. Neurol. u. Psychiat. 46 : 196
1927
- 125 - FREEDOM L.
Cerebral birth palsies. A contribution to their
pathology with a report of a hitherto undescribed
form
Arch. Neurol. & Psychiat. 26 : 524 1930
- 126 - FREUD S.
Die Infantile Cerebrallähmung
Nothnagels Handbuch der speziellen Pathologie
und Therapie , Bd Teil 3 Wien, A. Holder 1897
- 127 - FREUD S. et RIC
Klinische Studien über halbseitige Cerebral-
lähmung der Kinder
Kassowitz Beiträge zur Kinderheilkunde.
Wien 1891

- 128 - FRIEDMAN A.P. and COURVILLE C.B.
Atrophic lobar sclerosis of early childhood (Ulegyria)
Bull. Los Angeles Neurol. Soc. 6 : 32-45 1941
- 129 - GALLIARD L.
Accès épileptiformes, hémiplégie gauche, contraction du membre supérieur gauche, atrophie de l'hémisphère cérébral droit, etc...
Progrès Med. 1880 8 272
- 130 - GARCIN R. et PESTEL M.
Les thrombophlébites cérébrales
1949, Masson Paris
- 131 - GARCIN R., DEPARIS M. et HADJI-DIMO
Hémiplégie spasmodique de l'adulte avec atrophie musculaire tardive considérable, etc...
Rev. Neurol. 1936 N° I 1-10
- 132 - GAUDARD E.
Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile
Thèse de Genève 1884
- 133 - GHIZETTI C.
Contributa alla conoscenza della porencephalia (lue e lesioni venose)
Pathologica 23 575-582 1931
- 134 - GIACANELLI V.U.
Sulla Emiatrofia Cerebro-Cerebellare Crociata
Annali dell'Ospedale Psichiatrico di Perugia 26 : 411 1932 ; 27 : 161 1933
- 135 - GIBOTTEAU
Note sur le développement des fonctions cérébrales et sur les paralysies d'origine cérébrale chez les enfants
Thèse de Paris 1888-89
- 136 - GIERLICH N.
- Über die Beziehung des Prädilektionstypus der hemiplegischen Lähmung zur phylogenetischen Entwicklung der Pyramidenbahn
Z. Neurol. 1920 60 59
- Über die Beziehungen der angeborenen und früherworbenen hemiplegischen Lähmungen zur Phylogenese, Berl. Klin. Wschr. 1921 476

- 137 - GOLDSSTEIN K.
Die Restitution bei schädigungen der Hirnerinde
20 Tag. Ges. dtsh. Nervenärzt. 1931 170
- 138 - GOWERS
Clinical lecture on birth palsies
Lancet 1888(14 et 21 avril)
- 139 - GRENEILL R.G.
Central nervous system resistance effects of
temporary arrest of circulation for periods of
2 to 10 minutes
J. Neuropath. and Exper. Neurol. 1946 5 131-154
- 140 - GRIGORIANITZ
Hémiplégie chez les enfants
Thèse Paris 1888
- 141 - GRILLS C.H.
A case of one cerebral hemisphere supplying both
sides of the body
Brit. Med. J. 1906 1 1033
- 142 - GROS Cl.
L'hémisphérectomie dans l'hémiplégie infantile
Sem. des Hôp. 1953 29 N° 2 56-57
- 143 - GRUBEE C.G.
Intracranial hemorrhaghe in the new born
Am. J. Dis. Child. 1936 52 648-664
- 143 - GUENEAU de MUSSY
Arch. Gén. de Médecine 1830 XXVII
- 145 - GUSTAFSON C.W. and GARCEAU C.J.
Cerebral spastic paralysis
J.A.M.A. 1941 116 374-377
- 146 - HAYEM
Etudes sur les divers formes d'encéphalites
Thèse Paris 1868
- 147 - HALLERVORDEN J.
Eigenartige und nicht rubrizierbare Progressse
Handbuch der Geistskrankheiten
Berlin Julius Springer 1930 II 1063
- 148 - HALLERVORDEN J.
Ueber spätfolgen von Hirnschwellung und Hirn-
ödem, namentlich bei Schwachsinnigen und Idiotie
Psychiat-Neurol. Wehnstr. 41 25-28 1939

- 149 - HALLERVORDEN J.
Kreislaufstörungen in der Aetiologie des angeborenen Schwachsinn
Zeitsch. f. d. ges. Neur. and Psychiat. 1939
167 527-546
- 150 - HARRINGTON A.H. and WORCESTER W.L.
Cerebral Hemiatrophy in an Adult with Hemiplegia and Aphasia
Am. J. Insan. 58 : 97 1901
- 151 - HENNES
Zur Frage der Beziehungen zwischen schwerer und asphyktischen Geburt und nachhaltigen nervösen and psychischen Störungen
Z. Geburtsh. 1911 68 629 et Zbl. Gynäk. 1921 45 1037
- 152 - HARTMAN F.W.
Some etiological factors and lesions in cerebral anoxia
Am. J. Clin. Path. 1938 8 629
- 153 - HISSIN G.B.
Crossed atrophy of the cerebellum
Arch. Neurol. and Psychiat. 1935 33 917
- 154 - HEDINGER E.
Demonstration einer eigentümlichen Hirnerweichung bei einem 5 Monaten alten Kind
Zentral. Allg. Path. 23 : 464 1912
- 155 - HEINE (J. Von)
Spinal Kinderlähmung
Stuttgart 1860
- 156 - HEMSATH F.A. and CANAVAN M.M.
Microscopic cerebral hemorrhage in stillbirths and newborn deaths.
Am. J. Obst. and Gyn. 1932 23 471
- 157 - HEUBNER
Über cerebrale Kinderlähmung
Wien Med. bl. 1883 6 373
- 158 - HEYMAN C.H.
Infantile cerebral palsy
J.A.M.A. 1938 111 493 -496
- 159 - HOHENNER K.
Welche Bedeutung hat der Zeitpunkt des Eintritts und die Lokalisation cerebraler erkrank-

kungen in Kilderalters für das Zustande kommen
von ossifikationsstörungen am Handskelett
Jh. Kinderheilk. 1932 135 341

- 160 - HOLLAND E.
- On cranial stress in the foetus during labor
Obst. trans. Edimb. 1920 11-112
- The etiology and morbid anatomy of intracranial
birth, injury and haemorrhage
Proc. Roy. Soc. Med. 1924 17.2
- 161 - HOMBURGER A.
Über die Kombination pyramidalen und extrapyra-
midalen Symptome bei Kinder
Arch. f. Psychiat. 69 621
- 162 - HOSTERMANN E.
Cerebral Lähmung bei intakter pyramidenbahn
Arch. f. Psychiat. 1912 49 40
- 163 - HOWDEN J.C.
Case of atrophy of right hemisphere of cerebrum
and left side of cerebellum with atrophy of
left side of body
J. Anat. and Physio. 1875 9 228
- 164 - HUTINEL et BABONNEIX
Les maladies des enfants
T. V p. 119-171
- 165 - IBRAHIM J.
Cerebrale Kinderlähmung Curshmann's Lehrbuch
der Nervenkrankheiten
Berlin 1909
- 166 - JACOBI W.
Einseitige Intentionstremor als einziges residuum
einer cerebralen Kinderlähmung
Psychiat. Neur. Wochenschr. 1922-23. I 47
- 167 - JAKOB A.
Zum Kapitel der paradoxalen Kinderlähmung
Dtsch. Z. Nervenheilk. 1921 68/69 313-334
- 168 - JAKOB A.
Ueber früh-infantile einsetzende Prozessformen
der grauen Substanz des Grosshirns
Vortr. a. d. Vers. Gesellsch. deutsch. Nerven-
ärzte, Dresden 1930

- 169 - JAKOB A.
Ueber ein dreieinhalb Monate altes Kind mit totaler Erweichung beider Grosshirnhemisphären ("Kind ohne Grosshirn")
Deutsche Ztschr. Nervenheilk. 117-119 240-265 1931
- 170 - JAKOB A.
Ueber eigenartige früh infantile einsetzende Erkrankungen des Grosshirns
Dtsch Z. Nervenheilk 116 240
- 171 - JENDROSSIK E. et MARIE P.
Contribution à l'étude de l'hémiatrophie cérébrale par sclérose lobaire
Arch. Physiol. Mor. et path. 1885 3ème série 5
51-105
- 172 - de JONG, J. VICTOR
Beschreibung eines Fall von Hemiatrophia Cerebri mit Atrophie der Gekreusten Kleinhirnhemisphäre
Dissertation Freiburg 1896
- 173 - JONES H.
Attack of convulsions lasting three hours without any apparent exciting cause succeeded by permanent right hemiplegia and aphasia - Recurrence of fits of shorter duration - occasional cerebral excitement - Death from a Burn - Autopsy, atrophy of the left hemisphere
Med Times and Gazette London 1: 371 1874
- 174 - JOSEPHY H.
Cerebral Hemiatrophy (diffuse sclerotic type of Schob)
J. Neuropath. a. Exp. Neurol. 1945 4. 250-261
- 175 - JOSEPHY H.
Brain in cerebral palsy neuropathological review Nerv. Child. 1949 8 152-169
- 176 - JUBA A.
Über einen Zelligfibrosen nicht entzündlichen Obliterations Vorgang der meningealen Arterien im Säuglingsalter.
Arch. f. Psychiat. 1936 104 623-677
- 177 - JUBA A.
Über eine frühinfantile Grosshirnsmissbildung (Polyporencephalie)
Ztschr. ges. Neurol. u. Psychiat. 157 622-635
1937

- 178 - KABAT H.
The greatest resistance of very young animals
to arrest of brain circulation
Am. J. Physiol. 1941 130 588
- 179 - KAJTOR F.
Arterial hypoplasia as factor in disposition
to softening
Confina Neurol. 1947-48 8. 172-178
- 180 - KEITH H.M. and NORVAL M.
Neurologic lesions in the newly born infant
Pediatrics 1950 6 229-243
- 181 - KEITH H.M., NORVAL M.A. and HUNT A.B.
Neurologic lesions in relation to the sequelae
of birth injury
Neurology 1953 3 1939 1947
- 182 - KENNARD M.H.
Reorganisation of the cerebral cortex of monkeys
deprived of motor and premotor areas infancy
J. Neurophysiol. 1938 1 477-496
- 183 - KENNARD M.H.
Recovery of function in infant monkeys following
cortical ablations
Am. J. Physiol. 1938 123-128
- 184 - KLEIN M.R.
Cicatrices cérébrales chez les enfants atteints
d'hémiplégie infantile
Sem. des Hôp. 1949 25.3 89-95
- 185 - KLEIN M.R., LEPINTRE J., TARDIEU G., GALEZ R.
Les cicatrices cérébrales
Sem. des Hôp. 1951 27 19 796-810
- 186 - KONIG W.
Über die bei den cerebralen Kinderlähmungen
zubeobachtenden Wachstumsstörungen.
Dtsch. Z. Nervenheilk 19-63

Beiträge zur klinik der cerebralen Kinderläh-
mungen
Dtsch. Z Nervenheilk 20 455
- 187 - KONONOVA Elisabeth
L'atrophie croisée du cervelet consécutive
aux lésions cérébrales chez l'adulte
Thèse de Paris N° 142 1912

- 188 - KOPPEN M.
Über halbseitige Gehirnatrophie bei einem idioten mit cerebrales Kinderlähmung
Arch. f. Psychiat. 1905 40 1
- 189 - KOPPEN M.
Beiträge zum Studium der Hirnrindenerkrankungen
Arch. f. Psychiat. 28 ; 931-963 1896
- 190 - KOPPEN M.
Ueber Gehirnerkrankungen der ersten Lebensperioden als Beitrag zur Lehre vom Idiotismus
Arch. f. Psychiat. 30 : 896-906
- 191 - KOTSCHETKOWA L.
Beiträge zur pathologischen Anatomie der Mikrogyrie und der Mikrocephalie
Arch. f. Psychiat. Nervenkr. 1901 34 39-109
- 192 - KUNDRAT H.
Die Porencephalie, Eine anatomische Studie
Graz, Leukner und Lubensky, 1882
- 193 - KRYNAUS R.A.
Infantile hemiplegia treated by removing one cerebral hemisphere
J. Neurol. Neurosurg. and Psychiat. 1950
13 243-267
- 194 - LALLEMAND F.
Dans l'enfance, hémiplégie à droite, épilepsie, idiotisme, diarrhée, mort à vingt-et un an
- hémisphère gauche : arachnoïde épaisse, opaque ; dépression et transformation de la substance cérébrale en tissu cellulaire ; ventricule latéral dilaté ; entérite chronique.
Recherches anatomico-pathologiques sur l'encéphale 3 : 515 1934 Félix Lequim.
- 195 - LANGE-COSACK H.
Die Hydranencephalie (Blasenhirn) als Sonderform der Grosshirnlosigkeit
Arch. f. Psychiat. 117 : 1-51 1944 : Ibid
117 : 595-640 1944
- 196 - DE LANGE C. et BROUWER B.
Traumatic cerebral changes in infants at terme following spontaneous delivery
Nederl. Tydschr. v. Geneesk. 1949 93 3802-3809.

- 197 - LEFEBVRE J., GUY E., LERIQUE J. et BRAULT M.
Les signes radiologiques osseux, les atrophies
cérébrales unilatérales
Arch. Fr. Pédiat. 1952 9 N° 5 535-536
- 198 - LEGROS, CLARK W.E. and RUSSEL D.S.
Atrophy of the thalamus in a case of acquired
hemiplegia associated with diffuse porencephaly
and sclerosis of the left cerebral hemisphere
Journ. Neur. a. Psych. 1940 3 123-140
- 199 - LEVIN P.M.
Cortical encephalomalacia in infants. A contri-
bution to the study of cerebral palsy
Arch. Neur. a Psych. 1936 36 264-292
- 200 - LEVY VALENSI J.
Encéphalopathies infantiles
Nouveau Traité de Médecine de Roger, Widal et
Tessier, 1925 19 690-697
- 201 - LEWANDOWSKY M.
Ueber die Bewegungstörungen der infantilen
cerebralen Hemiplegia und die "Athétose double"
Dtsch. Z. Nervenheilk 1905 29 339
- 202 - LHERMITTE J. et KLARF B.
Etude anatomique d'un cas d'atrophie croisée
du cervelet Rev. Neur. 1911 22 73
- 203 - LIEBERS M.
Hydrocephalic Hemiatrophia Cerebri
Arch. i. Psychiat. 103 : 323 1935
- 204 - LILLIENFELD A. and PARKHURST E.
Study of association of factors of pregnancy
and parturition with the development of cere-
bral palsy
Am. Journ. of Hyg. 53 N° 3 mai 1951 262-282
1951-52 262-282
- 205 - LITTLE
On the influence of abnormal parturition,
difficult labours premature birth and asphy-
xia neonatorum on the mental and physical
condition of the child
Trans. London Obst. Soc. 1862 3
- 206 - LONG E.
Sur l'absence fréquente de la contracture
permanente dans l'hémiplégie infantile
Rev. Neur. 1910 19 9-16

- 207 - LONG E. and WIKI B.
Un cas de transformation kystique du cerveau
pendant la vie intra-utérine.
Congrès des médecins aliénistes et neurologistes
de France XVII Genève 2 : 240-246 1907
- 208 - LUMSDEN C.E.
Multiple cystic softening of the brain in the
newborn
J. Neuropath. & Exper. Neurol. 9 : 119-138 1950
- 209 - LWOFF
Deux cas d'atrophie cérébrale avec imbécillité
et épilepsie, contraction des membres du côté
opposé à la lésion
Bull. Soc. Anat. de Paris 1895 70 368
- 210 - Mac GOVERN et YANNET H.
Asymetric spastic infantile cerebral palsy
Am. J. Dis. Child. 1947 74 121-129
- 211 - Mac GOVERN J. and YANNET H.
Clinical study of etiology of asymetric spastic
infantile cerebral palsy
Am. J. Dis. Child. 1947 74 121-129
- 212 - Mac GREGOR A.R.
The pathology of stillbirth and neonatal death
A review of 1053 cases.
Brit. Med. Bull. 1946 4 174-178
- 213 - Mac KISSOCK W.
Hemispherectomy in infantile hemiplegia
Proc. Roy. Soc. Med. 1953 46 431-434
- 214 - Mac NUTT S.
Double infantile spastic hemiplegia
Am. J. Med. Sci. 1885 89 58
- 215 - Mac NUTT S.
Apoplexia neonatorum
Am. J. Obst. 1885 18 73-81
- 216 - MAGOUN H.W.
Physiology of the cerebral cortex and basal
ganglia in relation to the symptome of
cerebral palsy
Quart. Rev. of Pediat. 1951 6 N° 2 113-127

- 216 bis - MAIR W.P.G.
Proceeding of the I international congress of
Neuropathology Rome sept. 8-13 1952 vol. 2
p. 242-245
- 217 - MAJOR H.C.
Case of paralytic idiocy with right side hemi-
plegia atrophy with sclerosis of the left
hemisphere etc...
J. Ment., Sci. 1879 25-161
- 218 - MARBURG O. and CASAMAJOR L.
Phlebostasis and phlebothrombosis of the brain
in the newborn and in early childhood
Arch. Neurol. Et Psychiat. 52 : 170-188 1944
- 219 - MARBURG O., REZEK P.R. and MARKS M.B.
Porencephaly II, studies in phlebothrombosis
and phlebostosis
J. Neuropath. and Exper. Neurol. 1945 4 43-58
- 220 - MARCHAND M.L.
Hémiatrophie cérébrale et hémiatrophie cérébel-
leuse croisée chez un imbécile épileptique
Bull. et Mém. de Soc. Anat. de Paris 7 : 776
1905
- 221 - MARIE P.
Hémiplégie spasmodique infantile
Dictionnaire Encyclopédique des Sciences médi-
cales, Dechambre, 4ème série t. 13 1888 p. 200-
237
- 222 - MARIE P. et GUILLAIN G.
Le faisceau pyramidal dans l'hémiplégie infan-
tile
Rev. Neur. 1903 293
- 223 - MAY W.P.
Microgyria and its Effects on Other Parts of
the Central Nervous System
Brain 43 : 26 1920
- 224 - MEYER J.E.
Über Gefässveränderungen beim fetalen und
frühkindlichen Cerebralschäden
Arch. Psychiat. Nervenkr. 1951 186 437-455
Zeit. f. Kinderheilk 1949 67 123-126

- 225 - MEYER A., BECK E. and SHEPPARD M.
Unusually severe lesions in the brain following
status epilepticus
J. Neurol. & Neurosurg. 18 : 24-33 1955
- 226 - MESSING Z.
Drei Fälle von Porencephalie
Arc. a. d. Neurol. Inst. Wien Univ. 1904 11.184
- 227-MINGAZZINI G.
Sul decorso delle vie cerebro-cerebellari
nell'uomo
Riv. di patologia nervosa e mentale 1908 14
433
- 228 - MINKOWSKI A.
à paraître.
- 229 - MINKOWSKI M.
Diskussion zum Referat über Restitution im
Nervensystem
20 Versgl. Ges. dtsh. Nervenärzte 1931 204
- 230 - MISKOLCZY-D. und DANCZ M.
Atrophia cerebro-cerebellaris cruciata
Arch. f. Psych. 101 : 637 1933
- 231 - MITCHELL
Various thrombosis in acute infantile hemiplegia.
Arch. of Dis. in Child. 1952 27-95 104
- 232 - MONAKOW C. (von)
Gehirnpathologie 1905 Holder. Wien
- 233 - MOORE J.
Hemiatrophy of the brain with contralateral
cerebellar atrophy
J. Nerv. and Ment. Dis. 1943 98 31
- 234 - MORDRET A.E.
Un cas d'atrophie cérébrale
L'Encéphale 7 : 446 1887
- 235 - MORRISON L.R.
Histopathologic effect of anoxia on the central
nervous system
Arch. Neur. and Ps. 1946 55 1
- 236 - MORSTAD O.
Birth injuries : a follow up study
Acta Obst. gyn. scand. 1953 33 suppl. 1 1-73

- 237 - MOSSE et GUIBERT
Note sur un cas d'atrophie cérébrale
Atrophie croisée du cerveau et du cervelet
Gaz. Hebd. d. Sc. Méd. de Montpellier 1888 10.
341
- 238 - MOTT F.W. and TREDGOLD A.F.
Hemiatrophy of the brain and its results on the
cerebellum
Brain 1900 23 239-263
- 239 - MOHR
Anatomische Befunde bei einem Falle von
Verrücktheit
Arch. f. Psych. 1876 733
- 240 - MUNRO
Cranial and intracranial damage in the new-
born. An end result study of 117 cases
Surg. gyn. and obst. 1928 47 622-630
- 241 - NAUJOKS H.
Das spätere Schicksal der Kinder mit intracra-
niellen Geburtsläsionen
Monatschr. f. Geb. u. Gyn. 1928 80 297-316
- 242 - NEGRIN J., LEPOW H. and MILLER B.
Multilocular encephalomalacia
J. Neuropath. & Exper. Neurol. 11 : 62-68 1952
- 243 - NOICA et BAGDASAR
Phénomènes cérébelleux dans un cas d'hémiplégie
infantile
Bull. Soc. Méd. Hop. Bucarest Réf. 2 bl. Neurol.
38 370
- 244 - NORMAN R.M.
Bilateral atrophic lobar sclerosis following
thrombosis of the superior longitudinal sinus
J. Neurol. & Psychopath. 17 : 135-152 1936
- 244 Bis - NORMAN R.M.
Etat marbré of the corpus striatum, following
birth injury
J. of Neurol. Neurosurg & Psychiat. 1946 12 25
- 246 - OBRADOR ALCALDE S.
Hemispherectomy etc.
Arq. Neuro Psych. 1951 9 191-197

- 247 - O'BRIEN V. and HEWSON L.
Analysis of psychological examinations of
children with cerebral palsy
J. Child. Psych. 1948 1: 2 121-139
- 248 - OGLE J.W.
Atrophy of the left cerebral hemisphere with
atrophy of the arm of the opposite side of the
body, etc...
Tr. Path. Soc. Lond. 1865 16 5
- 249 - OSLER W.
The cerebral palsies in childhood
1889 The Blakistans Company Philadelphia
- 250 - OULMONT P.
Etude clinique sur l'athétose
Thèse Paris 1878
- 251 - PATTERN C.A. and MATTHEWS R.A.
Cerebral birth conditions with special reference
to myelogeny
Arch. N. and Psychiat. 1935 34 61 98
- 252 - PEKELSKY A.
Über die sklerosierende Hemisphärenatrophie
Arbeiten aus dem Neurologischen Institut der
Wiener Universität 1932 34 221
- 253 - PERLSTEIN M.A.
Infantile cerebral palsy classification and
clinical correlations
J.A.M.A. 1952 149-1 30-34
- 254 - PERLSTEIN N.A. and HOOD P.N.
Infantile spastic hemiplegia - Incidence
Pediatrics 1954 14 436-454
- 255 - PETERSON F. and FISCHER E.D.
Cranial measurements in twenty cases of infantile cerebral hemiplegia
New Y. Med. J. 1889 49 365-373
- 256 - PENFIELD W.
Ablation of abnormal cortex in cerebral palsy
J. Neur. Neurosurg. and Psychiat. 1952 15 73-78
- 257 - PENFIELD W.
The mechanisms of cicatricial contraction in
the brain
Brain 1927 50 499-517

- 258 - PENFIELD W.
Cerebral pressure atrophy
A. Res. Nerv. and Ment. Dis. Proc. 1927 8
346-362
- 259 - PENFIELD W. and JASPER
Epilepsy and the functional anatomy of the
human brain
1954 Charles C. Thomas, Springfield
- 260 - PENFIELD W. and ROBERTSON J.S.
growth asymetry due to lesions of the post
central cerebral cortex
Arch. Neurol and Psychiat. 1943 50 405-430
- 261 - PHELPS W.M.
Description and différenciation of types of ce-
rebral palsy
The nervous child . 1949 8 107-127
- 262 - PHILIPPE F. et Van BOGAERT L.
Rigidité congénitale,

J. de Neurol . 1927 27 100
- 263 - PINEL Fils
Mémoire sur l'induration du cerveau
In Journal de Physiologie de Magendie 1822
- 264 - PINEL Fils
Recherches sur l'endurcissement du système ner-
veux.
Journal de Physiol. de Magendie 1822 p. 191
- 265 - PIRRY P.A.
Atrophie de l'hémisphère cérébral droit observée
chez un adulte
Journal de Phys. Exp. de Magendie 1829 9-53
- 266 - PAPEZ J.W. et VONDERAHE A.Z.
Infantile cerebral palsy of hemiplegic type
J. Neuropath. and exper. Neur. 1947 6 246-252
- 267 - PROBST M.
Über durch eigenartigen Rindenschwand bedingten
Blödsinn
Arch. f. Psychiat. 1903 36 762
- 268 - POUILLAIN M.
Hémiplégie spasmodique de l'enfant, atrophie de
l'hémisphère gauche du cerveau, lobe droit du cer-
velet et du bulbe
Bull. Soc. Anat. de Paris 1876 51 38

- 269 - RANKE H.
Über cerebral Kinderlähmung
J. f. Kinderheilk N.J. 1886 24 78
- 270 - RAYMOND
Etude anatomique, physiologique et clinique sur
l'hémichorée, etc...
Thèse de Paris 1876
- 271 - RICHARDIERE H.
Etude sur les scléroses encéphaliques primitives
de l'enfance
Thèse Paris 1885
- 272 - ROBERT M.H.
Intracranial hemorrhage in the new-born
J.A.M.A. 1939 113 280-283
- 273 - ROSENBERG
Kasuistische Beiträge zur Kenntnis der cere-
bralen Kinderlähmung und der Epilepsie
Beitr. Kinderheilk. 1893 N.F. 4 92
- 274 - ROSS A.T.
Cerebral hemiatrophy with compensatory homolater-
al hypertrophy of the skull and its sinuses
Am. J. Roentgenol. 1941 45 332
- 275 - ROSTON
cité par COTARD
- 276 - RUCKENSTEINER et ZOLLNER
Über die Blutungen im Gebiet der Vena termina-
lis bei Neugeborenen
Krank. z. Path. 37 558
- 276 bis - RUSK G.Y. et NIXON C.E.
Diffuse cortical sclerosis. A clinical and
pathological report of 2 cases
J. Lab. et Clin. Med. 12 644-663 1927
- 277 - RYDBERG E.
Cerebral injury in the new-born children
consequent on birth trauma
Acta Path. et Microbiol. Scand. 1932 sup. 10

- 278 - SABIN A.B. and FELDMAN H.A.
Chorioretinopathy associated with other evidence
of cerebral damage in childhood
J. Pediat. 1949 35 296-309
- 279 - SACHS B.
The proper classification of the cerebral
palsies in early life
Am. J. Med. Sc. 1926 171 376
- 280 - SACHS B. and PETERSON F.
A study of cerebral palsies of early life based
upon analysis of 140 cases
J. New and Ment. Dis. 1890 15 295-332
- 281 - SAILER J.
Hemiatrophy of the brain with Mycrogyr.
Proc. Path. Soc. Philadelphia 1898/99 2 146
- 282 - SAINT YVES
atrophie de tout l'hémisphère droit du cerveau
avec induration du lobe antérieur du même côté
atrophie avec induration du lobe gauche du cer-
velet
Bull. Soc. Anat. de Paris 1834 9 197
- 283 - SAUNDERS C.
Intracranial hemorrhage in the new born
J. Obst. and Gyn. Brit. Emp. 1948 55
- 284 - SCHEIDEGGER S.
Pathologische anatomische Befunde am Gehirn als
Spätschädigung nach Zangen Geburt
Schweiz. Arch. Neur. u. Psychiat. 1950 65 400-401
- 285 - SCHLESINGER B.
The venous drainage of the brain with special
reference to the galmic system
Brain 1939 62 274-291
- 286 - SCHMIDT
Cited by SCHUTTE 1902
- 287 - SCHOB F.
Pathologische Anatomie der Idiotie
Handbuch der Geisteskrankheiten Bd 11 VII s. 779
1930
- 288 - SCHOLZ W.
Anatomische Ausserkungen zu den Beziehungen
zwischen Epilepsie und Idiotie
Dtsch. Z. Nervenheilk 1936 139 205

- 289 - SCHOLZ W.
Ueber die Entstehung des Hirnbefundes bei der
Epilepsie
Z. ges. Neurol. Psychiat. 145 471 1933
- 290 - SCHOLZ W.
Die Krampfschädigungen des Gehirns
J. Springer Berlin 1951
- 291 - SCHREIBER F.
Apnea of the new-born and associated cerebral
injury
JAMA 3 1938 1263-1269
- 292 - SCHROEDER C.
Geburtstraumatische oder perinatale Hirnschädi-
gungen beim Neugeborenen
Munch. Med. Wsch. 1953 N° 42 121-124
- 293 - SCHROEDER Van der KOLK J.L.C.
Case of atrophy of the left hemisphere of the
brain with coexistent atrophy of the right side
of the body
The New Sydenham Society 1861 11-1 33
- 294 - SCHULTZ A.
3 Fälle von Geburtsläsionen des Gehirns mit
Entstehung von sklerosen und Erweichung
cystom. Ztsch. f. d. ges. Neurol. u. Psych.
1925 94 638
- 295 - SCHWARTZ Ph.
Erkrankungen des Zentral Nervensystems nach
traumatischer Geburtsschädigungen
Zeit. f. ges. Neur. und Psychiat. 1924 90
263-468
- 297 - SCHWARTZ Ph.
Die traumatischen Schädigungen der Zentralnerven-
system durch die Geburt
Erg. in Med. und Kinderheilk 1927 31 165 372
- 298 - SCHWARTZ Ph. et FINK L.
Morphologie und Futschung der Geburtstraumatis-
chen Blutungen im Gehirn und Schädel des Neu-
geborenen
Zeit. f. Kinderheilk 1925 40 427-487
- 299 - SERRES A.E.
Anatomie comparée. Principes d'embryogénie ,
de zoogénie
Mém. de l'Acad. des Sciences de l'Institut
Imp. de France 1860 23 482

- 300 - SHARPE O. and HALL E.G.
Renal impairment, hypertension and encephalo-
malacia in an infant surviving severe intraute-
rine anoxia
Proc. Roy. Soc. Med. 46 1063-1065 1953
- 301 - SHARPE and Mac LAIRE
Observations of intracranial hemorrhage in 400
consecutive new-born babies
Amer. J. Obst. 1924 8 172
- 302 - SHEINKER I.M.
Vasoparalysis and avasothrombosis of the brain in
infancy and childhood
Arch. Neur. and Psychiat. 1946 55 216-231
- 303 - SIEGMUND H.
Die Entstehung von Porencephalien und Sklerosen
aus Geburts, Traumatischen Hirnschädigungen
Virchows Arch. 1923 241 232-276
- 304 - SMITH C.A.
Asphyxia in utero
J. Pediat. 1941 19 258-263
- 305 - SMITH R.W.
Atrophy of the left hemisphere of the brain and
of the right lobe of the cerebellum
Dubl. Journ. Med. Sci. 1846 I 512
- 306 - SOBEL I.P. et WILHELM H.S.
The role of the Rh factor in the etiology of
C.P.
Journal of Pediat. 1951 38 (4) 447-451
- 307 - SCHREIBER F.
Apnea of the new-born and associated cerebral
injury. Clinical and statistical study
J.A.M.A. 1938 11 1263-1269

Neurologic sequelae of perinatal asphyxia
J. of Ped. 1940 16 297-309
- 308 - SPATZ H.
Ueber die Vorgänge nach experimenteller Rücken-
marksdurchtrennung mit besonderer Berücksich-
tigung der Unterschiede der Reaktionsweise des
reifen und des unreifen Gewebes usw.
Nissl-Alzheimer : Histol. u. histopath. Arb.
Ergänzungsband : 49-364 1921

- 309 - SPIELMEYER W.
Zur Pathogenese örtlich elektiver Gehirnveränderungen.
Z. Neur. 1925 99 756
- 310 - SPIELMEYER W.
Hemiplegie bei intakter Pyramidenbahn
Munch. Med. Wochr. 1906 II 1404
- 311 - SPIELMEYER W.
Funktionelle Kreislaufstörungen und Epilepsie
Ztschr. ges. Neurol. Psychiat. 1933 148 285-298
- 312 - SPRUTH H.
Zur Pathogenese der Porencephalie
Frankf. Ztschr. Pathol. 58 452-465 1944
- 313 - STERNBERG
Multiple Höhlenbildungen im Grosshirns (Markporencephalie) als Folge des Geburts trauma
Beitr. Z. Patho. Anat. u. z. allg. Path. 1930 84 521-528
- 314 - STEVENSON L.D. and MAC COWAN L.E.
Encephalomalacia with cavity formation in infants
Arch. Path. 1942 34 286-300
- 315 - STEWART R.M.
Infantile cerebral hemiplegia clinical feature and pathological anatomy
Edinburg Med. J. 1948 55 488-505
- 316 - STRUMPELL A.
Über die akute Encephalitis der Kinder
Jb. f. Kinderheilk 1884 22 173-178
- 317 - SUNDE A.
Die Prognose der Frühgeborenen und die Trophylaxie des Geburtstrauma
Acta Obst. und Gyn. 1930 9 477-504
- 318 - SUTTER J.M. et LORRAIN A.
Hémiplégie infantile d'origine toxoplasmique
Rev. d'O. Neur. Oph. 1953 25 244-246
- 319 - TARDIEU G., KLEIN M.R., HELD J.P., TRELAT J.
Fréquence de l'apnée de la naissance dans les antécédents des encéphalopathies infantiles
Rev. Neur. 89 No 1 1953 22-32

- 320 - TAYLOR Frederick
On unilateral atrophy and Spasm
Guy's Hospital Reports 3rd Series 23 : 15 1878
- 321 - THIEFFRY S., MARTIN Ch., ARTHUIS M.
L'hémiplégie cérébrale infantile du traumatisme
obstétrical (étude de 50 cas)
Sem. des Hôp. 1954 N° 3 142-153
- 322 - THOMSON A.P., and PINEY A.
A case of decerebrate rigidity in an infant
Lancet 2 : 1105-1107 1921
- 323 - THORNER M.W. et LEVY F.H.
Effects of repeated anoxia on brain
J.A.M.A. 115 f. 1595-1600 1940
- 324 - TIZARD J.P., PAINE L.S. and CROTHERS B.
Disturbance in sensation in children with hemi-
plesia
J.A.M.A. 1954 155-7 628-632
- 325 - TODDE Carlo
Contributo Clinico E. Anatomico-Patologico All'
Emiatrofia Cerebro- Cerebellare Crociata
Acquisita
Il Policlinico Sezione Medica 29 : 488 1922
- 326 - TOEPPICH G.
Sklerosierende hemispherenatrophie
Arch. f. Psychiat. 1935 103-335
- 327 - TURNER T.E.
De l'atrophie partielle ou unilatérale du cer-
vet et de la moelle épinière, consécutive aux
destructions avec atrophie d'un des hémisphères
du cerveau
Thèse de Paris 1856
- 328 - UGOLOTTI
Ipertrophia compensatoria in un caso di cerebro-
plegia infantile
Riv. Pat. Nerv. 10 413
- 329 - VALLANTIN
Hémiplégie chez les enfants
Thèse de Paris 1875
- 330 - VIRCHOW R.
Congénitale Encephalitis und Myelitis.
Virchow's Arch. 38 : 129-138 1867

- 331 - VOGT C.
Cerebrale Kinderlähmung
Lewandorosky's Handbuch der Neurology 1912 3 2
277
- 332 - DE VRIES E.
Frühembryonale Ursach von Misshildungen des
Nervensystems
Arch. Suisses de Neurol. et Psych. 1926 17 274-291
- 333 - WACHSMUTH H.
Cerebrale Kinderlähmung und Idiotie
Arch. f. Psychiat. 1901 34 787
- 334 - WALLENBERG
Ein Beitrag Zur Lehn von der cerebrallen Kinder-
lähmungen
Jahn f. Kinder 24 384 Heine Folza
- 335 - WALSH L.S.
Infantile hem. treated by hemispherectomy
Proc Roy. Soc. Med. 1951 44 335-336
- 336 - WELCH K. and PENFIELD W.
Paradoxal improvement in hemiplegia following
cortical excision
J. Neurosurg. 1950 7 414 420
- 337 - ULLRICH O.
Über Vorkommen und Prognose Geburtstrauma-
tischer Blutungen im cerebrospinalberlich
Z. Kinderheilk 1925 39 245
- 338 - WESTPHAL
Arch. f. psych. 1873 4 747
- 339 - WIDIEZ
L'hémiplégie cérébrale infantile
Thèse Paris 1928
- 340 - WILSON F.
A case of cerebral hemiatrophy
J. Ment. Sci. 71 283 (april) 1925
- 341 - WINDLE W.F.
Asphyxia neonatorum and its effects upon
the brain
Ch. C. Thomas 1950

- 342 - WINDLE W.F. , BECKER R.F. et WEIL A.
Alterations in the brain structure after
asphyxiation at birth. An experimental study
of the Guinea Pig.
J. Neuropath. and Exper. Neurol. 1944 3 224-238
- 343 - WINKELMAN, N.W. and MOORE M.T.
Progressive degenerative encephalopathy
Arch. Neurol & Psychiat. 48 54-71 1942
- 344 - WOHLWILL F.
Cerebrale Kinderlähmung in Handbuch der Nerven-
krankheiten
Bumke-Foerster 1936 16 35-139
- 345 - WOHLWILL F.
Zur Frage der sogenannten Encephalitis congenital
(Virchow) Ztschr. ges. Neurol. & Psychiat. 73
360 1921
- 346 - WOHLWILL F.
Die Bedeutung des Geburtstrauma für die Entste-
hung von Gehirnerkrankungen
Klin. Wschr. 1926 I 805 853
- 347 - WOLF A.
Features of the pathology of cerebral palsy
Possible factures in its etiology
Quart. Rev. Pediat. 1951 6 104-112
- 348 - WOLF A. et COWEN D.
The cerebral atrophies and encephalomalacias in
infancy and childhood
Neurology et Psychiatry in Childhood
Proceeding of the Association Déc. 10-11-1954
New York Williams et Wilkins 1954 p. 199-330
- 349 - WOOLF A.L.
The pathology of acute infantile Diplegia
The Journ. of Ment. Sci. 1955 101 610-628
- 350 - WUILLAUMIER
De l'épilepsie dans l'hémiplégie spasmodique
infantile
Thèse Paris 1882

351 YANNET H.

- I.- Etiology of congenital cerebral palsy
J. Pediat. 1944 24 38-45
- 2.- Infantile cerebral palsy with severe mental
deficiency Relationship of etiology to type of
neurologic syndrom
Pediatrics 1949 3 820-823

352 - YLPPOE A.

- Path. anat. studien bei Frühgeborenen
Zeitsch. Kinderch. 20 1919 212
- Einige Kapitel aus der Pathologie der
Frühgeburten
Klin. Wschr. 1922 II 1241

353 - YLPPOE A.

- Zur Physiologie, Klinik und zum Schicksal
der Frühgeborenen
Z. Kinderheilk 1921 24 1

354 - ZUELZER

- Pathologic conditions resulting in fatal anoxia
and cyanosis of newborn
Am. J. Dis. Child. 1948 76 679-688

